

**UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
EN CIRUGÍA CARDIOVASCULAR**

**TRABAJO FINAL DE GRADUACION: REVISIÓN DE
CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y SUS NECESIDADES PARA LA
ATENCIÓN DE ADOLESCENTES Y ADULTOS PORTADORES DE
ESTA ENFERMEDAD**

CARLOS CHACÓN FERNÁNDEZ

SAN JOSE, COSTA RICA

Marzo 2016

Dedicatoria

Este trabajo se lo dedico a Dios, por permitirme hacer lo que otros llaman trabajo y para mí es una pasión.

A mis padres, que me regalaron el don de la vida y con su esfuerzo, amor y dedicación me marcaron el camino para llegar a cumplir con objetivos de vida y profesionales.

A Randall, mi hermano, quien siempre ha sido mi apoyo, quien me ha ayudado a levantarme y a animarme a seguir en el camino.

A María Fernanda por ser un regalo de Dios, con sus sonrisas ha hecho de mi vida el mejor lugar del mundo, recibiendo amor y felicidad cada vez que estamos juntos.

A María Paula, una mujer excepcional, quien ha hecho de mí un mejor ser humano y ha estado siempre en esta lucha, apoyándome y recordándome lo que somos capaces de lograr.

A cada persona que estuvo en mi camino, enseñándome a ser mejor cada día, dando el máximo esfuerzo y así brindar amor, esperanza y paz a cada paciente y sus familiares, y a quienes me enseñaron que la medicina es ciencia, arte y humanismo.

Agradecimientos

El agradecimiento a cada una de las personas, que me permitieron aprender en el día a día de mi residencia y lograr finalizar satisfactoriamente el entrenamiento necesario.

El más sincero agradecimiento a cada uno de mis profesores en los tres hospitales: México, San Juan de Dios y Calderón Guardia, quienes con gran esmero me enseñaron no solo el acto quirúrgico, me enseñaron la atención a cada paciente como el acto más sublime e importante que podemos hacer diariamente.

El agradecimiento al Doctor Edgar Méndez Jiménez y MPsc. Adriana León Castro, quienes con su oportuno consejo me ayudaron a salir adelante en los momentos más difíciles de la vida cotidiana que en el quehacer de mi proceso de entrenamiento como médico quirúrgico cardiovascular.

Heredia, 29 de febrero del 2016

A QUIEN INTERESE

Hago constar que, en mi calidad de filólogo y corrector de estilo, revisé el trabajo final de graduación: ***Revisión de cardiopatía congénita y sus necesidades para la atención de adolescentes y adultos portadores de esta enfermedad***, del estudiante Carlos Chacón Fernández, alumno de la Universidad de Costa Rica, del Sistema de Estudios de Postgrado en Cirugía Cardiovascular.

Se extiende la presente para los efectos administrativos pertinentes



1-613-558

Lic. José Miguel Salazar Barquero. Msc

Carnet 6021

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

ACTA DE REVISIÓN DEL PROYECTO DE GRADUACIÓN

**REVISIÓN DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y SUS
NECESIDADES PARA LA ATENCIÓN DE ADOLESCENTES
Y ADULTOS PORTADORES DE ESTA ENFERMEDAD**

Trabajo de Graduación aceptada por el Comité Director del Posgrado en Cirugía
Cardiovascular para optar por el grado académico de especialista en Cirugía
Cardiovascular

Dr. Rodrigo Chamorro Castro
Asistente Especialista en Cirugía
Cardiovascular
Coordinadora Posgrado Cirugía
Cardiovascular
Hospital Calderón Guardia

Dr. José Mario Sprok Tromp
Jefe Servicio Cirugía
Cardiovascular HSJD
Tutor
Hospital San Juan de Dios

Dr. Carlos Chacón Fernández
Autor Principal

Tabla de contenido

Dedicatoria.....	II
Agradecimientos	III
Hoja de aprobación por el filólogo.....	IV
Acta de revisión del proyecto de graduación.....	V
Tabla de contenido	VI
Lista de abreviaturas.....	IX
Justificación	X
Marco Teórico.....	1
Introducción	1
Historia	7
Genética	8
Embriología	9
Anatomía	10
Hipertrofia del ventrículo derecho	12
Dextraposisión de la aorta	13
Sistema de conducción	13
Arterias coronarias	14
Otras características anatómicas.....	14
Fisiología	15
Diagnóstico.....	16
Manifestaciones clínicas.....	16
Examen físico.....	16
Placa de tórax y electrocardiograma	17
Estudios de laboratorio	18
Ecocardiograma	18
Cateterismo cardíaco.	19
Atención médico-quirúrgica	19
Manejo médico	19
Manejo quirúrgico.....	21
By pass cardiopulmonar	22

Reparación.....	23
Manejo posoperatorio.....	26
Morbilidad.....	28
Mortalidad.....	28
Reoperaciones tempranas o reintervenciones.....	29
Resultados a largo plazo.....	31
Arritmias.....	31
Reemplazo valvular tardío.....	32
Perfil de proyecto.....	41
Definición del problema.....	42
Alternativa de solución.....	43
Objetivos del proyecto.....	44
Objetivo de desarrollo.....	44
Objetivo de Operación.....	44
Objetivo de Ejecución.....	45
El proyecto en el plan.....	47
Definir los bienes o servicios.....	47
Caracterizar a los clientes o beneficiarios.....	47
Estimación de la demanda.....	48
Estimación de la oferta.....	49
Estrategias de promoción.....	49
Estudio técnico.....	50
Tamaño.....	50
Localización.....	50
Tecnología.....	51
Proceso en la prestación de servicio.....	51
Requerimientos del proceso.....	52
Recurso Humano:.....	52
Recursos materiales:.....	53
Aspectos administrativos.....	55
Organización para la implementación del proyecto.....	55

Organización para la operación	55
Bibliografía	56

Lista de abreviaturas

AV	Atrio – Ventricular
CACH	Canadian adult congenital heart
CCAA	Cardiopatía congénita adulto y adolescente
CCSS	Caja Costarricense del Seguro Social
CDFI	Cardio-desfibrilador implantable
CIA	Comunicación interatrial
CIV	Comunicación interventricular
CREC	Centro enfermedades congénitas
EKG	Electrocardiograma
ETE	Ecocardiograma transesofágico
HNN	Hospital Nacional de Niños
OTSVD	Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho
RMI	Resonancia magnética
TAC	Tomografía axial computadorizada
TSVD	Tracto de salida del ventrículo derecho
VD	Ventrículo derecho
VI	Ventrículo izquierdo

Justificación

El desarrollo adecuado de un programa para la atención de las cardiopatías congénitas implica un excelente programa de diagnóstico temprano, idealmente antenatal, a cargo de los mismos obstetras y perinatólogos, con el apropiado apoyo de una red, en base que incluya a neonatólogos, cardiólogos pediatras y la intervención oportuna de un equipo multidisciplinario para la atención definitiva en el hospital Nacional de Niños, tal y como se ha venido conformando.

El otro extremo de esta cobertura longitudinal lo representa el componente asistencial de adolescentes y adultos, que de manera creciente, año a año y con más frecuencia sobreviven a la etapa pediátrica, con las necesidades asistenciales desde medicina general hasta la cobertura especializada; donde lamentablemente en nuestro medio, se carece de programas cardiológicos y asistenciales quirúrgicos para las demandas de esta población, la cual, va en crecimiento.

En la actualidad, con el esfuerzo institucional y relanzamiento de una cobertura idónea de los pacientes con cardiopatías congénitas, en el Hospital Nacional de Niños es obligatorio la planificación adecuada de la atención de estos pacientes, una vez que alcancen la etapa de adolescentes y adultos, se torna necesario contar donde es requerido contar con personal especializado en la atención de esta población, de ahí que se hace necesario la formación de cardiólogos dedicados al servicio de esta población, así como de cirujanos cardiovasculares de congénitos con la experticia suficiente para el apropiado manejo de los retos quirúrgicos que este tipo de pacientes representan.

La formación de este recurso humano, más allá de la etapa básica de formación en la especialidad respectiva, no se logra en el país y amerita la concentración de la casuística en el campo cardiológico del adulto congénito en uno, máximo dos centros, que laboren conjuntamente con el Hospital Nacional de Niños para los procesos de transición de niño a adolescente y luego a adulto con cardiopatía

congénita, para los seguimientos médicos, y contando con un cirujano cardiovascular de congénitos con estudios adicionales en este campo que mantenga su experticia mediante la práctica frecuente del manejo del cardiópata congénito, situación que tanto en el medio, como en los centros dedicados a la atención quirúrgica de los congénitos es propia del centro que brinda la atención permanente a esta población, sin distinción de edad, siendo de los pocos casos de adultos atendidos en el hospital pediátrico o en un centro de inmediata cercanía, para incrementar calidad de servicio y reducir costos, debe contarse con las condiciones logísticas para plasmar las ideas y necesidades de esta población que va en aumento en nuestro país al igual que sucede a nivel mundial.

Marco Teórico

Introducción

Se define como cardiopatía congénita una malformación anatómica del corazón y sus vasos, que ocurre rápidamente en la vida embrionaria desde el día 18 hasta la décimo segunda semana en la vida fetal. Se encuentran entre las malformaciones congénitas más comunes y tienen un gran impacto en la morbilidad y mortalidad pediátricas, así como en los costos de servicios en todas las naciones¹.

Mitchell SC presupuestó la siguiente definición de cardiopatía congénita: evidente anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con repercusión funcional real o potencial. Como podemos deducir, la expresión: repercusión funcional potencial, amplía el campo de inclusión de las distintas cardiopatías.²

La historia natural de las cardiopatías congénitas del adulto despertó por mucho tiempo la curiosidad, más que interés en los cardiólogos responsables de la atención de los adultos cardiopatas en general.

Los escasos recursos en los diagnósticos y las limitaciones en su tratamiento constituían las principales razones por las que tales pacientes no fueron atendidos con mayor eficacia.

La sobrevivencia de tales pacientes en una curva de distribución gaussiana caía rápidamente. Con el desarrollo de la cirugía cardíaca moderna, y con los procedimientos intervencionistas, se ha logrado que la curva de distribución de estos pacientes se haya desviado a la derecha.³

Ha surgido por ello una nueva especialidad, orientada hacia una mejor atención de los pacientes adultos con varias malformaciones cardiovasculares

congénitas, quienes enfrentan problemas diversos como: síntomas tardíos, secuelas y lesiones residuales de cirugías previas, arritmias, falla cardíaca, endocarditis, alteraciones psicóticas y aun muerte prematura.⁴

El éxito obtenido con esta empresa ha transformado la evolución de las cardiopatías congénitas y ha conformado una población de adolescentes y adultos que tiende a crecer rápidamente.

Existe evidencia; sin embargo, a pesar de tales adelantos, la cirugía empleada en muchos casos, principalmente en las cardiopatías complejas, es solamente “paliativa” y no “curativa”. Muchos de estos pacientes, por ello, tendrán que exponerse a posibles reoperaciones, a trastornos del ritmo y, en caso de manejo inapropiado, a insuficiencia cardíaca y por ende la muerte. El conocimiento de la evolución de estas situaciones permite que las reintervenciones y el empleo de tratamiento médico, en estos casos, logran mejorar la clase funcional, la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes portadores de cardiopatías congénitas de diversa complejidad.⁵

En relación con los medios que se dispone para la atención de estos enfermos, actualmente existen numerosos centros hospitalarios pediátricos en todo el mundo. En contraste, hoy existen pocas representadas dedicadas a la atención del adulto con cardiopatía congénita, lo que representa una de las áreas más descuidadas de la medicina contemporánea que requieren de educación continua, entrenamiento, investigación y cuidados especiales por parte de un personal multidisciplinario preparado oportunamente.

La enseñanza de las cardiopatías congénitas, como parte de la preparación del cardiólogo de adultos, ha sido muy escasa en la mayoría de los centros cardiológicos a nivel mundial. Por otra parte, los cardiólogos pediatras no reciben adiestramiento sobre el manejo de los padecimientos cardiológicos y no cardiológicos del adulto. No existen hoy suficientes guías de entrenamiento para el

cardiólogo pediatra acerca de los cuidados necesarios en la atención del adulto con estas patologías.⁶

Desde el año 1938, cuando Robert Gross practicó la primera ligadura de un conducto arterioso persistente y en 1944, William Blalock, llevó a cabo la creación de la primera fístula sistémico-pulmonar en un niño con una cardiopatía congénita cianógena (Tetralogía de Fallot) y en 1945, Gross y Crafoord, trabajando de forma independiente, repararon una coartación aórtica. El tratamiento de los pacientes con una cardiopatía congénita ha evolucionado de manera espectacular. Ha nacido una nueva población de adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas más o menos reparadas (prácticamente nunca curada) y con necesidad de un control especializado. Tenemos por delante un nuevo reto de no fácil solución, sobre todo si tomamos en cuenta que en los últimos años las cardiopatías congénitas eran un problema básicamente pediátrico, este tipo de enfermedades se ha concentrado en los servicios pediátricos, y la mayoría de los especialistas de adultos se han olvidado que el problema persiste. De ahí que sea necesario reestructurar a profundidad el sistema sanitario, para lo cual es imprescindible la creación de unidades, o programas destinados al control y el manejo de estos pacientes, con la formación de especialistas en esa materia.⁷

La mayoría de los pacientes nacidos con formas moderadas o graves de cardiopatías congénitas en la década de los 50', fallecieron antes de alcanzar la edad adulta, con la más alta mortalidad durante la primera semana de vida⁸. significativos avances en los métodos de diagnóstico, tratamiento médico, técnicas de intervención, cirugía cardíaca congénita, y el cuidado perioperatorio han generando cambios históricos en las características demográficas de la población, y los adultos son más numerosos que los niños con defectos cardíacos congénitos en una proporción de 2: 1.⁹ La mejoría en la supervivencia, ha impulsado una reducción de la mortalidad en los grupos etarios más jóvenes, sobre todo en aquellos con formas severas de la enfermedad cardíaca congénita.¹⁰ De 1987 a 2005, se reporta una reducción mayor al 30 por ciento de la mortalidad entre los

pacientes con cardiopatías congénitas en general, con una reducción de la mortalidad de un 67 por ciento en niños con cardiopatías complejas.¹⁰ Más del 85 por ciento de los niños nacidos con defectos cardíacos se espera que sobrevivan hasta que logren la edad adulta, actualmente.¹¹ En consecuencia, la población con cardiopatías congénitas está envejeciendo. Por ejemplo, la edad media de los pacientes con defectos graves fue de 11 años, en 1985 en comparación con 17 años en el 2000. En el año 2000, la edad media de los adultos con cardiopatía congénita fue de 40 años, con una edad media de 29 años en aquellos con defectos severos.¹² De 1987 a 2005, la edad promedio de muerte aumentó en 15 años, pasando de 60 a 75 años, y la edad promedio de muerte en pacientes con defectos cardíacos graves se incrementó de 2 a 23 años.¹⁰

De una manera similar a la incidencia, la estimación de la prevalencia de cardiopatías congénitas está repleta de supuestos y sujeto a limitaciones. La prevalencia se define como el número de sujetos vivos con una enfermedad en particular durante un período específico de tiempo. La prevalencia al nacimiento, está subestimada al no capturar aquellos niños cuyo diagnóstico es establecido después de nacer. La prevalencia después de nacer, puede estar subestimada, ya que puede excluir a los que murieron antes de la evaluación, por lesiones severas de mayor letalidad y, potencialmente, omitiendo los defectos que se resuelven espontáneamente. Por ejemplo, hasta dos tercios de los defectos del septo ventricular diagnosticados al nacer se cierran espontáneamente en los primeros años de vida y no se presentarán en la edad adulta, mientras que otras formas de cardiopatías congénitas, tales como defectos del tabique auricular, anomalía de Ebstein y transposición de las grandes arterias congénitamente corregida, podría pasar inadvertida hasta la edad adulta. Además, las estimaciones de prevalencia podrían no considerar otros factores que afectan a la epidemiología mundial de las cardiopatías congénitas, como la migración de la población.¹³

La prevalencia, reportada en la literatura internacional de los defectos cardíacos al nacimiento, se ha estimado entre 4 y 9 por cada 1000 nacimientos, la

cifra exacta depende de la agudeza diagnóstica, los criterios de inclusión de cada registro, factores genéticos y ambientales de cada región, la duración del seguimiento durante el período neonatal de los casos y otros factores concernientes a cada registro.¹⁴

El grupo de Quebec para el año 2000 reportó una prevalencia de 11,89 por 1000 niños; 4,09 por 1000 adultos y 5,78 por 1000 en la población general, según un estudio retrospectivo entre 1985 y el año 2000.¹⁵

Según datos nacionales recopilados entre 1996 al 2004, se reportaron 1001 malformaciones cardíacas reportadas al nacimiento, es decir, un promedio de 111 por año. La prevalencia en este tipo de defectos congénitos ha aumentado a través de los años de un 0,10 por ciento a un 0,18 por ciento, aunque es más frecuente en varones, las tasas entre ambos sexos no presentan diferencias significativas, tanto en su magnitud como en su tendencia.

La tasa de cardiopatías congénitas ha venido en aumento por lo que actualidad se ha convertido en el principal defecto congénito grave, con mayor aporte en la mortalidad infantil, más que cualquier otra malformación reportada. No se puede afirmar si el incremento es real, o si es simplemente un aumento en el reporte o en el diagnóstico de estas anomalías antes de que los niños salgan de las maternidades, pero es posible que aún exista un subregistro importante, de ahí que la prevalencia encontrada sea mucho menor a la reportada mundialmente, la cual varía entre 0,7 por ciento y 13,7 por ciento de los nacimientos. En el Hospital Nacional de Niños, centro de referencia nacional de los niños con cardiopatía congénita, se diagnostican aproximadamente 640 casos cada año (incluyen niños de hasta 12 años) y en CREC, se registran un promedio de 111 cardiopatías congénitas, muchas de las cuales pertenecen a un mismo recién nacido o caso, ya que en el CREC se registran malformaciones congénitas individualmente. Esta diferencia da una idea del posible subregistro que mencionamos.¹

El estudio de Ariane J. Marelli en la Universidad de Alberta Canadá utiliza la base de datos de cardiopatías congénitas de Quebec, la cual tiene un análisis longitudinal de 28 años, desde 1983 al 2010; en la cual definen como cardiopatías severas la tetralogía de Fallot, tronco arterioso, transposiciones complejas, defectos de los cojines endocárdicos y corazón univentricular, identificando a 107.559 pacientes con cardiopatía congénita en este período. La prevalencia de cardiopatías congénitas, en el primer año de vida, fue 8,21 por ciento por 1000 nacidos vivos entre 1998 al 2005. En el 2010 la prevalencia global de cardiopatías congénitas fue 13,11 por ciento por 1000 en niños, y 6.12 por ciento por 1000 en adultos. La prevalencia de cardiopatías congénitas se incrementó en un 11 por ciento en niños y en un 56 por ciento en adultos del 2000 al 2010. La prevalencia en cardiopatías congénitas severas se incrementó en un 19 por ciento en niños, y en un 57 por ciento en adultos en el mismo período. Para el 2010, los adultos representaron el 66 por ciento de toda la población de cardiopatías congénitas.¹⁶

La tetralogía de Fallot es más común que la transposición de las grandes arterias; por lo tanto, es la anomalía congénita cardíaca más frecuente habitual común que produce cianosis. Se encuentra a la mitad del espectro de la complejidad de las cardiopatías congénitas. Las lesiones, como el canal AV completo, tronco arterioso y el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico son las más complicada, la tetralogía de Fallot puede considerarse una cardiopatía congénita compleja, mientras que las lesiones de menor complejidad, como la comunicación interventricular, la comunicación interatrial y el ductus arterioso permeable pueden ser razonablemente considerados defectos simples. Los resultados quirúrgicos de la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar han sido y siguen siendo un punto significativo de referencia para evaluar las capacidades de un programa de cirugía cardíaca congénita. Actualmente el riesgo de mortalidad para pacientes sometidos a reparación completa de tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar, sin ninguna otra anomalía compleja agregada como el síndrome de válvula pulmonar ausente o canal AV completo, debe ser menor al 2 por ciento.¹⁷

Historia

Arthur Louis Etienne Fallot nació en 1850 al sur de Francia; después de estudiar medicina en Marsella llegó a ser profesor de higiene y medicina legal. En 1888, publicó un tratado de 104 páginas titulado “Contribution a l’anatomie pathologique de la maladie blue”.¹⁸ Emplea el término “tetralogía” para referirse a cuatro características anatómicas vistas en la mayoría de las autopsias realizadas de pacientes con “maladie blue”: estenosis de la arteria pulmonar, comunicación interventricular, desviación de la aorta a la derecha de su origen e hipertrofia del VD.¹⁹ Estas características morfológicas habían sido reconocidas e ilustradas mucho antes que Fallot las describiera. La primera publicación reportada data de 1671 por el monje danés, Niels Stenson, famoso por su descripción del conducto parotídeo, quien describió la asociación de las lesiones después de observar una ectopia cordis en un feto.²⁰ La primera atribución a Fallot se describe en Ambrose Birmingham, por un profesor de anatomía en la Universidad Católica de Dublin en Irlanda. Él la llamó “Pentalogía de Fallot” en 1892, agregándole la comunicación interatrial.²¹ Sin embargo, el uso generalizado de tetralogía de Fallot no se dio hasta que fue usado por Maude Abbott en un artículo sobre la clasificación de los defectos congénitos del corazón publicado por Dawson y Abbott en 1924.²²

Pasaron más de 50 años para que se realizara la primera cirugía exitosa en el tratamiento de la tetralogía de Fallot, reportada por Blalock y Taussing en 1945, después de realizar un “shunt” subclavia - arteria pulmonar.²³ Waterson²⁴ y Potts²⁵ también idearon “shunt” sistémico - arteria pulmonar, con anastomosis entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, y la anastomosis entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar derecha respectivamente. La primera reparación para esta patología fue realizada por Lillehei y Varco, en la Universidad de Minnesota, en 1954, usando circulación cruzada, con otro paciente fungiendo como oxigenador y reservorio sanguíneo.²⁶ Kirklin reportó la primera reparación de la tetralogía de Fallot utilizando una bomba de circulación extracorpórea en la Clínica Mayo en 1955.²⁷ Ross, Kirklin, Warden, Barret – Boyes, Castañeda y otros

hicieron importantes contribuciones en el manejo quirúrgico de la tetralogía de Fallot, incluyendo el tiempo para cirugía, indicaciones en el uso del parche transanular o los homoinjertos para liberar la obstrucción del tracto de salida del VD.²⁸

Genética

La etiología de la tetralogía de Fallot es multifactorial. Hasta el 25 por ciento de los pacientes pueden tener anomalías cromosómicas, como trisomía 21, microdeleciones 22q11.2 como la más frecuente. Trisomías 18 y 13, así como otras anomalías cromosómicas menos comunes, han sido reportadas. Las microdeleciones del cromosoma 22q11.2 ocurren en aproximadamente en el 20 por ciento de pacientes portadores de tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar y en el 40 por ciento con atresia pulmonar.²⁹ El síndrome de Di George, es la microdelección 22q11.2 más severa, también incluye anomalías palatinas, facies dismórficas, problemas de aprendizaje, inmune deficiencias, y/o hipocalcemia. Una microdelección 22q11.2 menos grave en la tetralogía de Fallot, es el síndrome Shprintzen (Velocardiofacial), no incluye las inmunodeficiencias o hipocalcemia como el síndrome de Di George.³⁰

El riesgo de recurrencia en una familia es de aproximadamente 3 por ciento. Si se logra identificar una base genética para la tetralogía de Fallot, los miembros de la familia con defectos cardíacos congénitos pueden ser examinados por cierto por cientos, y tratar de determinar así el riesgo de transmitir defectos congénitos del corazón en sus futuros hijos. Los datos genéticos también pueden emplearse para la estratificación del riesgo en pacientes con respecto a las manifestaciones cardíacas y no cardíacas de la enfermedad. El estudio de los pacientes con tetralogía de Fallot podría incluir fluorescencia en el análisis de hibridación in situ del cromosoma 22q11 para microdeleciones. Si el resultado es negativo, podrá tomarse en consideración análisis más específicos de mutación genética.³¹

Embriología

Para comprender la embriología de la tetralogía de Fallot, es necesario revisar la embriología del desarrollo de las arterias pulmonares. Las yemas pulmonares las cuales se originan del intestino primitivo, las arterias y venas que irrigan el intestino primitivo, son derivadas del sistema arterial y venoso. Las arterias pulmonares mediastinales proximales, se derivan del sexto arco aórtico, las cuales se unen con la vasculatura más distal y la arteria pulmonar principal está formada por la división del origen del conotruncal.

La teoría clásica del desarrollo de la tetralogía de Fallot indica como el conotruncal es usualmente subdividido en un proceso de septación en espiral con relativa equidad en el tamaño de grandes vasos, llamados aorta y arteria pulmonar principal. Por el contrario, si el proceso de septación es desigual, la arteria pulmonar principal puede llegar a ser hipoplásica con respecto a la aorta. La transición entre la arteria pulmonar principal y las arterias pulmonares derecha e izquierda pueden ser puntos de estenosis. También puede haber múltiples puntos de estenosis más distalmente, quizá representando puntos de unión del sexto arco dorsal aórtico con la vasculatura pulmonar periférica.³²

Por su parte, Van Praagh es del criterio postula que la tetralogía de Fallot es consecuencia de un solo problema, producto de un subdesarrollo del cono subpulmonar. La consecuencia del subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar, es el desplazamiento de la válvula aortica más anterior, superior y a la derecha en su relación usual con respecto a la válvula pulmonar. Además, el subdesarrollo del infundíbulo subpulmonar resulta en menos flujo sanguíneo a través de la válvula pulmonar y arteria pulmonar principal, por lo cual estas estructuras suelen ser hipoplásicas.³³

Anatomía

Existe un amplio espectro de variables anatómicas en la tetralogía de Fallot con y sin atresia pulmonar. Las principales características generales son: 1) obstrucción del tracto de salida del VD, 2) comunicación interventricular, la cual casi siempre es no restrictiva, subaortica y asociada a mal alineamiento anterior del septum infundibular y el septum muscular.³⁴ El nivel de la obstrucción del tracto de salida VD puede ser subvalvular, valvular, o en la arteria pulmonar o sus ramas. La CIV es usualmente tan grande como el orificio de la válvula aórtica, pero variantes con CIV restrictivas han sido descritas.³⁵

Estos dos puntos anatómicos, son las que revelan principal importancia para los cirujanos en pro de la reparación de esta patología, por lo cual ampliaremos características de ambas.

La CIV clásica se describe en la tetralogía de Fallot, como una CIV anterior malalineada, la cual surge a causa del desplazamiento anterior del septo infundibular lejos de la trabécula septomarginalis. Porque con su estrecha asociación con el septum infundibular posterior, la válvula aórtica se desplaza sobre el septum interventricular y así se asocia al defecto en la porción anterior y superior del mismo. El septum membranoso está usualmente ausente o atenuado, y el defecto generalmente se extiende debajo de la valva septal de la válvula tricúspide y a la vez dentro del tracto de entrada del septum interventricular. El margen superior de la comunicación interventricular usualmente consiste en el tejido fibroso de la comisura anterosuperior de la válvula tricúspide, el triángulo fibroso derecho y el punto más bajo de la cúspide coronaria derecha de la válvula aórtica. El borde posterior de la trabécula septomarginalis forma el borde posteroinferior de la comunicación interventricular, el cual bordea al sistema de conducción y luego da origen al músculo papilar del conus, el cual provee una marca del curso de la rama derecha del haz del sistema de conducción. En aproximadamente el 25 por ciento de los casos, el pliegue ventrículo – infundibular

se extiende inferiormente, separando la comunicación interventricular del anulus de la válvula tricúspide y con el borde posterior de la trabecula septomarginalis forman adicionalmente la capa muscular sobre el sistema de conducción. El borde anterior de la comunicación interventricular está formado por el borde anterior de la trabécula septomarginalis.³⁵

La comunicación interventricular es por lo general grande y no restrictiva, cuyo diámetro es igual o mayor que el anulus de la válvula aórtica, la dirección del shunt a nivel del defecto, depende del grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Típicamente, el flujo del shunt es bidireccional, pero con una tendencia de derecha a izquierda en la mayor parte del ciclo cardíaco. La desaturación arterial ocurre a causa de la limitación en el flujo pulmonar, así como el shunt intracardíaco de derecha a izquierda, evidenciándose clínicamente por el grado de cianosis, la cual es inversamente proporcional al flujo pulmonar. Algunos pacientes con adecuado tamaño del anulus de la válvula pulmonar y una estenosis menor del infundíbulo, pueden tener una saturación cercana a lo normal, o inclusive presentar insuficiencia cardíaca congestiva. Por otra parte, los niños con obstrucción pulmonar severa del flujo pulmonar, pueden presentar cianosis severa en el período neonatal. Anatómicamente estos pacientes tienen obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho a diferente nivel, con obstrucción y estrechez en el infundíbulo, hipoplasia del anillo valvular de la arteria pulmonar, una arteria pulmonar principal pequeña y posiblemente ramas pulmonares también pequeñas.³⁶

Arriba del 15 por ciento de los pacientes presentan comunicaciones interventriculares adicionales, las cuales son usualmente únicas y musculares, ubicadas en la porción anterior del septum interventricular, en el menor de los casos, existen CIV adicionales en tracto de entrada del septum, o CIV múltiples en cualquier porción del septum interventricular.³⁷

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, a efecto de la CIV malalineada anteriormente, lo cual proyecta el septo conal dentro del tracto de salida del ventrículo derecho, asocia en un 75 por ciento estenosis de la válvula pulmonar y entre la mitad y dos terceras partes una válvula bicúspide.³⁸ La estenosis valvular es usualmente causada por la hipoplasia y la fusión de las valvas bicúspides, el engrosamiento supravalvular o la combinación de todos los factores. El engrosamiento de las valvas, algunas veces distorsiona la arteria pulmonar principal en la unión sinotubular, formando un anillo que puede producir una estenosis supravalvular. Las valvas en algunas ocasiones pueden estar engrosadas con excrecencias mixomatosas, siendo severamente afectadas y con aspecto rígido y cartilaginoso.³⁹

Existen otras anomalías anatómicas en la tetralogía de Fallot, las cuales se describen a continuación:

Hipertrofia del ventrículo derecho

El VD está expuesto a presiones sistémicas durante el desarrollo intrauterino, por lo cual, el grosor de la pared del VD es similar a la del ventrículo izquierdo, a la hora de nacer, incluso en niños que no presentan cardiopatías congénitas. Después de nacer, las resistencias pulmonares disminuyen y a la vez el grosor de la pared del VD con respecto al ventrículo izquierdo. En pacientes con tetralogía de Fallot, quienes por definición tienen una comunicación interventricular no restrictiva y obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, hace que la presión de la cámara ventricular derecha mantenga una presión sistémica, por lo tanto, no se produzca involución en el grosor de la pared con respecto al ventrículo izquierdo. Después de los primeros años de la vida, el músculo hipertrofiado puede llegar a incrementar su componente fibroso, lo cual es un componente que deteriora la función diastólica.⁴⁰

Dextraposición de la aorta

La tetralogía de Fallot se produce a efecto del subdesarrollo del infundíbulo del ventrículo derecho. En el corazón normal el infundíbulo del ventrículo derecho lleva la válvula pulmonar anterior y superior con respecto a las otras tres válvulas y su continuidad fibrosa. Como el infundíbulo llega a ser progresivamente menos desarrollado la válvula pulmonar se moviliza posterior e inferior a su posición usual con respecto a la aorta. Por lo tanto la aorta llega a ser más anterior con respecto a la arteria pulmonar, como fue descrita originalmente la dextraposición de la aorta por Fallot.⁴¹

Sistema de conducción

Las posiciones de los nódulos sinusal y atrioventricular son normales en los pacientes con tetralogía de Fallot, y el haz de Hiz sigue el curso visto en la comunicación interventricular perimembranosa.⁴² El haz de Hiz pasa muy cercano de la cresta del septum interventricular o ligeramente a la izquierda del margen inferior de la comunicación interventricular. La proximidad del nódulo a la cresta en el borde inferior de la CIV está determinada por la presencia del pliegue ventrículo–infundibular. Cuando está bien desarrollado, el pliegue ventrículo–infundibular y el borde inferior de la trabecula septomarginalis forman un borde muscular continuo separando el anulus de la tricúspide y cubriendo el septum membranoso de la CIV. En estos pacientes, el haz transcurre en lo profundo del músculo, de la cresta al borde inferior del margen de la CIV; por lo cual, se puede suturar en forma segura el parche al músculo y así lograr anclarlo. Cuando el borde posterior es hipoplásico, el haz de Hiz pasa muy cerca de la cresta del septum, y en estos casos la colocación de las suturas debe estar determinada por la presencia residual del septum membranoso. Cuando la porción fibrosa del septum membranoso es generosa y está presente, permite colocar suturas utilizándolo en forma segura.⁴³ Cuando la CIV es perimembranosa con un flap membranoso, las suturas pueden ser colocadas más hacia abajo, dirigidos al borde ventricular derecho del septum interventricular para evitar lesionar el haz de

Hiz. Las suturas en esta área pueden generar bloqueo de la rama derecha del haz de Hiz, ya que en esta zona se efectúa la división del haz de Hiz y su desplazamiento hacia la derecha del septum.⁴⁴

Arterias coronarias

Las anomalías coronarias significantes se presentan en el 5 por ciento de los pacientes con tetralogía de Fallot.⁴⁵ Una coronaria única que se origina del seno coronario derecho o izquierdo es infrecuente. La coronaria izquierda puede dar origen a la arteria coronaria derecha, la cual puede cruzar distalmente el tracto de salida del ventrículo derecho. La anomalía coronaria que implica mayor significancia clínica es cuando las ramas importantes de la arteria coronaria derecha cruzan el TSVD. Usualmente las ramas conales de la arteria coronaria derecha son de mediano tamaño, pero cuando alcanzan el surco interventricular anterior, ellas pueden llegar a contribuir con suplir flujo sanguíneo al septum interventricular y al ventrículo izquierdo. En casos poco frecuentes la arteria descendente anterior se origina de la arteria coronaria derecha y cruza el tracto de salida del ventrículo derecho. En pocos casos ramas significantes de la arteria descendente anterior de la coronaria derecha cruzan el TSVD en el músculo infundibular y no son visibles en la superficie epicárdica, pudiendo lesionar estos vasos en el momento de la reparación quirúrgica, debiendo tener especial atención y cuidado. Estas anomalías se reportan cuando se produce la rotación anterior y lateral de la aorta en relación con la arteria pulmonar.⁴⁶

Otras características anatómicas.

El arco aórtico derecho se presenta en el 15 por ciento de los casos. El foramen oval permeable es común, pero la CIA se presenta en sólo el 10 por ciento de los pacientes. Lesiones complejas mayores son relativamente infrecuentes, por su parte la CIV múltiples, el ductus arterioso permeable y canal AV completo son más comunes.³⁷

Fisiología

La variabilidad en la anatomía conduce a una amplia gama de presentaciones fisiológicas. La primera determinante de la fisiología preoperatoria es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. En un extremo del espectro se ubican los pacientes con OTSVD leve. Estos pacientes tienen síntomas y signos de sobrecirculación pulmonar, producto del flujo izquierdo - derecho a través de la comunicación interventricular. Las saturaciones arteriales son normales, se les conoce como “Fallot rosado”, y la insuficiencia cardíaca congestiva ocurre con la caída de las resistencias vasculares pulmonares a rangos normales después del nacimiento, en las primeras semanas de vida. Quienes presentan una OTSVD moderada tienen una relación de flujo pulmonar – sistémico ($Q_p:Q_s$), cercana a lo normal y una saturación cercana al 90 por ciento. El crecimiento y el desarrollo son normales, y son usualmente asintomáticos. Por su parte, si la obstrucción es severa, el flujo derecho – izquierdo, se produce a través de la comunicación interventricular, y la saturación de oxígeno, típicamente es cercana al 70 por ciento.

Las crisis de hipercianosis, ocurren por un cambio en la relación de flujo pulmonar - sistémico ($Q_p:Q_s$). Una crisis severa de hipercianosis, se caracteriza por irritabilidad, hipernea, cianosis marcada, palidez, letargia y/o pérdida de la conciencia. Una disminución en la resistencia vascular periférica o un aumento en la resistencia vascular pulmonar, lo cual genera un aumento en el flujo derecho – izquierdo y causan una marcada cianosis. La desaturación y la acidosis metabólica pueden incrementar las resistencias pulmonares, lo cual empeora el flujo derecho – izquierdo. Por esto es indispensable revertir esta fisiología, o el ciclo puede continuar y llevar a un daño cerebral irreversible e inclusive la muerte.³⁵

Diagnóstico

Manifestaciones clínicas.

La mayoría de los niños con tetralogía de Fallot presentan algún grado de cianosis. La severidad de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho determina el grado de flujo de derecha a izquierda, el cual determina el grado de cianosis y la edad de presentación. Pacientes con cianosis significativa de presentación temprana en la infancia, tienen una OTSVD severa en diferentes niveles. En el otro lado del espectro de presentación clínica, se encuentran los pacientes con leve obstrucción del TSVD, quienes pueden presentar saturaciones normales en aire ambiente e insuficiencia cardíaca congestiva por el flujo predominante izquierda – derecha, a través de la CIV no restrictiva, llamados “Fallot rosado”. En los pacientes con obstrucción derecha severa, que no presentan cianosis profunda, se debe sospechar otras fuentes de flujo pulmonar, como el ductus arterioso o colaterales aortopulmonares.

En las épocas previas, los pacientes presentaban complicaciones producto de cianosis de larga evolución. Actualmente, el uso de la pulsioximetría en las evaluaciones de los recién nacidos, permite detectar más casos de tetralogías de Fallot en el período neonatal y lactante. Las complicaciones de presentación tardía a causa de cianosis de larga evolución, como la trombosis cerebrovascular a causa de la policitemia, es muy poco frecuente en la actualidad. Además, otras manifestaciones de cardiopatías congénitas cianógenas como hemoptisis secundarias a crecimiento de las arterias bronquiales, embolismo paroxístico, o abscesos cerebrales, también son infrecuentes.³⁹

Examen físico

Los niños con tetralogía de Fallot tienen un tamaño adecuado y apariencia normal, si no presentan microdelección del cromosoma 22. La falla en el crecimiento se puede dar en el tiempo y a la vez ir presentando cianosis. La

osteoartropatía pulmonar hipertrófica, la cual se puede desarrollar tardíamente en los pacientes no reparados en la infancia.³⁵

Además del grado variable de cianosis, el examen físico revela un soplo sistólico de moderada intensidad, el cual se ausculta más fuerte entre el segundo y el tercer espacio intercostal, que se irradia a la axila. La intensidad del soplo puede ir decreciendo con el aumento de la obstrucción y desaparecer durante las crisis de hipercianosis. El segundo ruido puede llegar a ser único con la cianosis severa, por el avance en la lesión de la válvula pulmonar, mientras el segundo ruido puede dividirse si la cianosis no es severa, especialmente en la presencia de estenosis en las ramas de las arterias pulmonares y una válvula pulmonar relativamente normal. Otros estigmas de cianosis crónica que se pueden identificar durante examen físico, son los dedos en palillos de tambor, que se presentan en casos avanzados y poco comunes actualmente. Los pacientes denominado Fallot rosado, pueden presentar síntomas y signos de sobre circulación pulmonar e insuficiencia cardíaca.³⁹

Placa de tórax y electrocardiograma

La típica silueta cardiomediastinal es conocida también como “corazón en bota”. Esta típica, pero no universal, apariencia radiográfica es causada por la hipertrofia ventricular derecha, la cual tiende a ser exagerada en el tiempo por el proceso progresivo de la hipertrofia. Además, los campos pulmonares usualmente se observan con hipoflujo pulmonar en relación con el grado de cianosis. Observar marcas vasculares pulmonares en presencia de severa OTSV, sugiere otra fuente de flujo sanguíneo pulmonar, como arterias colaterales. El arco aórtico derecho se presenta en el 25 por ciento de los casos. El EKG demuestra una hipertrofia ventricular derecha, la cual puede ser difícil de diferenciar en etapa neonatal.³⁹

Estudios de laboratorio

La policitemia se ha visto en muchos niños con cianosis crónica, si esta, se encuentra ausente, se debe sospechar anemia por deficiencia de hierro. Muestras sanguíneas para determinar delección del brazo largo del cromosoma 22 (22q11.2) debe ser una prueba rutinaria para los pacientes con patologías conotruncuales. Quizá el 10 por ciento de los pacientes con tetralogía de Fallot con estenosis tienen alguna delección cromosómica. Siendo este el síndrome más común causante de tetralogía de Fallot. Hay una alta incidencia en pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar, que pueden presentar un arco aórtico derecho y/o anomalías del origen de la subclavia izquierda. La presencia de esta microdelección se ha asociado a cursos posoperatorios más difíciles después de cirugías correctivas de patologías conotruncuales. La identificación permite realizar consejo genético a los padres para próximos embarazos e identificar además otros órganos y sistemas que se pueden ver afectados.⁴⁷

Ecocardiograma

Como en la mayoría de los diagnósticos de cardiopatías congénitas, el ecocardiograma es la herramienta diagnóstica más utilizada en la tetralogía de Fallot con estenosis pulmonar. La identificación de las características anatómicas más importantes, incluyendo el número y localización de las comunicaciones interventriculares, la naturaleza de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la anatomía de las ramas pulmonares y el patrón de las arterias coronarias.⁴⁸

Se debe realizar cuidadosa visualización del septum interventricular, para la cual se debe realizar, identificando comunicaciones interventriculares pequeñas musculares, ya que pueden causar importantes consecuencias hemodinámicas en el posoperatorio temprano.⁴⁹

Así pues es importante determinar la anatomía del septum interatrial. Un foramen oval permeable o una CIA ostium secundum pequeña es utilizada en el posoperatorio temprano para permitir la descompresión izquierda. Por otra parte, una CIA ostium secundum grande debe reducirse de tamaño.⁴¹

Cateterismo cardíaco.

Sin duda alguna, angiografía sigue siendo un método de diagnóstico de alta precisión que puede identificar todas las características anatómicas importantes de la tetralogía de Fallot. Las ramas pulmonares y las arterias coronarias se identifican adecuadamente por angiografía. Actualmente la angiografía se indica cada vez menos, ya que ha sido remplazado por el ecocardiograma, en la mayoría de los casos de tetralogía de Fallot. A pesar que la angiografía es invasiva y requiere transportar al paciente que en algunas ocasiones está críticamente enfermo, sigue siendo una herramienta diagnóstica adecuada si existe alguna sugerencia de múltiples fuentes que suplan el flujo pulmonar. La presencia de colaterales aortopulmonares originadas de la aorta ascendente, aorta descendente, arco transverso o vasos braquiocefálicos se deben determinar por angiografía. También se puede realizar angiografía con el fin de realizar una valvuloplastia pulmonar con balón.³⁹

Atención médico-quirúrgica

Manejo médico

La tetralogía de Fallot es una enfermedad, cuyo tratamiento es quirúrgico, y el manejo médico está diseñado para optimizar a los pacientes candidatos a cirugía. Los objetivos del manejo médico son permitir el crecimiento y desarrollo del niño hasta que se lleve a cabo la cirugía, y prevenir las crisis de hipercianosis y las complicaciones derivadas de esta situación. Los niños que mantienen una saturación arterial alrededor de 80 por ciento y un crecimiento y desarrollo normal, pueden esperar de forma segura una cirugía electiva. Si estas características no se logran mantener, se debe realizar la cirugía de carácter urgente.

La piedra angular del manejo preoperatorio es mantener al paciente en un adecuado estado de hidratación. Asegurar que estos niños están en un adecuado régimen de alimentación es muy importante, y evitar prolongados períodos de ayuno. Esforzarse en evitar contactos con personas portadoras de infecciones virales. Los virus respiratorios, como el virus sincitial respiratorio, pueden desencadenar una crisis hipercianótica, requiriendo el paciente una cirugía de emergencia. De igual forma, una diarrea puede también desencadenar una crisis hipercianótica. La cirugía de emergencia, bajo condiciones de procesos virales, incrementan considerablemente la morbilidad y mortalidad del procedimiento. En ausencia de enfermedad pulmonar, el oxígeno usualmente no es necesario, por lo cual, el requerimiento de esta terapia en un niño con saturaciones de oxígeno estable, sugiere la necesidad inminente de cirugía. Los beta bloqueadores como el propanolol, se han utilizado en el manejo ambulatorio de pacientes portadores de tetralogía de Fallot. El efecto benéfico de los betas bloqueadores, se ha atribuido a su acción cronotrópica negativa, el cual incrementa el llenado ventricular y disminuye la frecuencia cardíaca. En general, los betas bloqueadores, proporcionan un pequeño margen de seguridad, para el manejo ambulatorio de estos pacientes y a la vez sugiere un abordaje quirúrgico más pronto. Sin embargo, el uso preoperatorio del propanolol, aparenta no tener un efecto adverso perdurable después de la cirugía, a pesar del soporte adicional con inotrópicos o marcapaso temporal, para superar los efectos depresivos residuales leves en la función miocárdica o del ritmo cardíaco.⁵⁰ Los diuréticos están contraindicados en la tetralogía de Fallot cianógena; sin embargo, en los pacientes llamados Fallot rosado, con un flujo pulmonar no restrictivo, pueden requerirlo como manejo de la insuficiencia cardíaca congestiva.³⁹

Las crisis hipercianóticas son una emergencia real, con lesión a órgano blanco, particularmente a nivel cerebral, por la oxigenación críticamente baja. Los principios básicos de tratamiento incluyen: fluidos intravenosos, morfina u otros sedantes y oxígeno. Colocar al niño con las rodillas pegadas al pecho puede

elevant las resistencias vasculares sistémicas con incremento del flujo pulmonar. El uso intravenoso de beta bloqueadores, como el esmolol o alfa agonistas como la fenilefrina, puede utilizarse temporalmente, pero la necesidad de estos medicamentos sugieren la necesidad urgente de la cirugía. La intubación y la ventilación con presión positiva, también pueden incrementar la oxigenación, este procedimiento también sugiere la necesidad de realizar la cirugía de carácter urgente.³⁹

Manejo quirúrgico

Los objetivos de la cirugía son los siguientes:

- 1) cerrar las comunicaciones intracardiacas
- 2) proveer flujo pulmonar lo menos obstructivo posible
- 3) mantener una función normal del ventrículo derecho
- 4) mantener un funcionamiento normal de la válvula pulmonar y de la válvula tricúspide
- 5) mantener un ritmo sinusal con la mínima morbimortalidad.³⁹

Las indicaciones para la cirugía urgente en tetralogía de Fallot son:

- 1) a dependencia de prostaglandina en el neonato, en pacientes que nacen con una obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho por estenosis fija.
- 2) aumento de la cianosis, la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, algunas veces empeora progresivamente en las primeras semanas o meses de vida, usualmente a causa de un aumento del músculo en el tracto de salida del ventrículo derecho y en otras por aumento de la estenosis valvular pulmonar. Esto puede resultar en una progresiva disminución de las saturaciones en reposo al nacer, las cuales pueden ser mayores al 90 por ciento y disminuir a saturaciones menores de 80 por ciento a 75 por ciento.

- 3) las crisis de cianosis se observan usualmente en niños agitados, en este periodo la saturación arterial puede caer a rangos tan bajos como entre 20 – 30 por ciento. Esto puede resultar en una lesión cerebral irreversible en la muerte.⁴¹

La tendencia predominante para el tiempo adecuado para realizar una cirugía correctiva electiva oscila entre los 4 y 6 meses de edad.⁵¹ Por otra parte, existe menos consenso cuando es el momento idóneo para realizar la cirugía en neonatos e infantes sintomáticos. Algunos se abocan a realizar la reparación primaria en infantes sin importar la edad y otros centros adoptan la política de realizar la cirugía en los infantes al momento de presentación y diagnóstico, incluyendo los neonatos.⁵¹ Los defensores de la reparación primaria temprana, indican que este abordaje limita la duración de la exposición de estos niños a la cianosis y así disminuir las complicaciones. Además, la reparación completa inicial evita el desgaste que puede sufrir el paciente, entre el tiempo inicial al realizar la colocación de la derivación sistémico – pulmonar y la reparación completa. Además, se ha manifestado que la carga de presión del ventrículo derecho, en combinación con la hipoxia crónica, crea un sustrato en el miocardio del ventrículo derecho, lo que predispone a arritmias y disfunción diastólica en pacientes que esperan largo tiempo a que se les realice la cirugía correctiva.⁵²

By pass cardiopulmonar

La reparación completa se puede realizar casi siempre haciendo una canulación bicaval y by pass cardiopulmonar continuo. Se efectúa una esternotomía media y el pericardio es abierto a la izquierda de la línea media y se mantiene referido. La aorta es separada de la arteria pulmonar principal y de la arteria pulmonar derecha, y si hay derivaciones, se disecan sin electrocauterio. La aorta se cánula alto con una cánula recta y flexible, y ambas cavas se canulan con cánulas metálicas con ángulo recto, y se da inicio al by pass, enfriando a

hipotermia moderada. Mientras se enfría, se colocan rumeles a ambas cavas, se divide la derivación sistémico – pulmonar, y se liga el ductus arterioso. Al llegar a la temperatura adecuada, se realiza el clamp de la aorta y se administra la cardioplegía en la raíz de la aorta. Se coloca el vent en el atrio izquierdo a través de la vena pulmonar o por el foramen oval se coloca un aspirador.³⁹

Reparación

Accesar la comunicación interventricular y los músculos que generan la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, se logra por medio de la atriotomía derecha o por una ventriculotomía derecha en el área del infundíbulo.³⁷ A través de la atriotomía derecha, la comunicación interventricular, está directamente por debajo de la valva septal de la válvula tricúspide, además se logra observar en la porción inferior los haces musculares parietales y el septum infundibular. Vía ventriculotomía derecha, el septum infundibular se visualiza con la comunicación interventricular, en la porción profunda de la punta inferior del tabique infundibular y la válvula aórtica en la superficie posterior.

El abordaje a través de la ventriculotomía, muestra los haces musculares parietal y septal, ubicados en el receso lateral arriba del septum infundibular, a la derecha y a la izquierda del paciente respectivamente. Los haces musculares parietales que obstruyen son disecados del repliegue infundibular y resecados a 4 o 5 mm de la comunicación interventricular y el anillo aórtico (hacia la pared libre del ventrículo derecho). Un segmento de músculo es removido de esta localización, particularmente en pacientes grandes quienes pueden tener una cantidad importante de haces musculares hipertróficos causando la obstrucción, algunas veces una simple incisión en esta área es suficiente en pacientes pequeños. La obstrucción por la extensión de los haces musculares desde el septum infundibular en su borde septal (a la izquierda del paciente) que contribuyen a la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, pueden ser resecados o incididos de ser necesario.

La comunicación interventricular se puede reparar con Gore-Tex o Dacrón, una vez medido adecuadamente el tamaño de la misma. Utilizando sutura de polipropileno con técnica de puntos separados o sutura continua. Algunos puntos críticos de la anatomía se deben apreciar al cerrar la CIV completamente y minimizar el chance de complicaciones. Anterior y superior los puntos se deben colocar en el tejido fibroso del anillo de la válvula aórtica, para evitar CIV residual en esa región. Inferiormente, si se presenta una banda de tejido membrano-fibroso o un haz muscular prominente del borde posterior de la trabécula septomarginalis, los puntos de sutura se pueden colocar con seguridad en esta área. En ausencia de dichas estructuras, las suturas se deben colocar hacia el borde del ventrículo derecho, evitando el septum interventricular donde pasa el haz de His. En ausencia de un borde posterior de la trabécula septomarginalis bien desarrollada, la sutura se debe colocar debajo de la valva septal de la válvula tricúspide. Si la sutura utilizada es continua, esta debe colocarse a través del anulus de la tricúspide, excepto en la zona donde se encuentra el tejido de conducción donde la sutura es colocada a pocos milímetros del anulus, para así evitar lesionar el nódulo atrioventricular. Si la técnica utilizada para cerrar la comunicación interventricular, es sutura continua, debe ser tipo colchonero para estar seguro que se logra un cierre completo del defecto.³⁹

Después de reseca los haces musculares, que causan la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la válvula pulmonar se puede probar con dilatadores. Esta prueba se puede efectuar por medio de los dos abordajes transatrial o por la ventriculotomía derecha. Si la válvula pulmonar fuera muy pequeña se hace una incisión longitudinal en la arteria pulmonar principal, colocando en cada borde una sutura. La válvula se inspecciona y se le realizan comisurotomías amplias, se prueba de nuevo y si todavía se observa una válvula pequeña, es indicación de un parche transanular y una comisurotomía anterior. Si la comunicación interventricular fue cerrada, a través de la ventriculotomía, la incisión en la arteria pulmonar y la incisión en el infundíbulo se unirán a través de

la comisura anterior. Si el abordaje para cerrar la CIV fue por el atrio derecho, la incisión a través del anulus de la válvula pulmonar puede algunas veces ser limitado, con una extensión de 2 a 8 mm debajo del anulus, y adicionalmente se puede reseca músculo, que esté causando obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, desde la arteria pulmonar principal.³⁹

La decisión de colocar un parche transanular en el tracto de salida del ventrículo derecho, se basa en la determinación del valor Z, obtenido de transformar el anillo pulmonar en mm, al número de derivaciones estándar y su comparación con el valor normal del anulus de la válvula pulmonar para el área de superficie corporal del paciente. Si el anulus pulmonar y la arteria pulmonar principal son más de dos o tres derivaciones estándar por debajo de lo normal, el parche transanular está indicado.⁴¹

Parte de la reconstrucción de la arteria pulmonar, y el tracto de salida del ventrículo derecho, se puede realizar después de retirar el clamp de aorta, usando los aspiradores de la bomba de circulación extracorpórea en la porción distal de la arteria pulmonar y en el TSVD. La incisión en la arteria pulmonar y cualquier extensión transanular se cierra con un parche fresco autólogo de pericardio. La o las estenosis de las ramas pulmonares son corregidas en este momento. El abordaje quirúrgico es trazar una línea recta desde el ápex de la incisión, a través de la estenosis de la rama pulmonar, hasta la válvula pulmonar para evitar colocar el parche de pericardio de forma angulada; para este tipo de suturas se recomienda utilizar polipropileno 7-0.³⁹

Después de separar al paciente del bypass cardiopulmonar, se efectúa una medición directa de las presiones del ventrículo derecho y del izquierdo, con una aguja 21 conectada a una línea de medición de presión. Si la relación de presión ventrículo derecho/ventrículo izquierdo (VD/VI) es mayor a 0.7 el ecocardiograma transesofágico se debe realizar con especial cuidado, tratando de determinar en todo momento el área de obstrucción residual. Si la obstrucción está a nivel del

anulus, se le debe colocar al paciente de nueva en bypass cardiopulmonar y recolocar el parche transanular nuevamente. Si la estenosis es subvalvular se puede sólo recolocar el parche en el área infundibular, inmediatamente debajo del anulus y extendiéndose de 10 a 12 mm. Debido a la alta incidencia de taquicardia ectópica de la unión después de la reparación de tetralogía de Fallot e independientemente del ritmo después de salir de by pass, se deben colocar cables temporales para marcapaso atriales y ventriculares.⁵³

Manejo posoperatorio

La mayoría de los pacientes tienen un posoperatorio adecuado. Por lo general, se utiliza un soporte inotrópico con dopamina a bajas dosis y con frecuencia es posible extubar al paciente entre 12 y 48 horas posoperatorias. Se puede observar ocasionalmente un síndrome de bajo gasto cardíaco en el posoperatorio, por causa de una disfunción ventricular derecha. Después de la reparación de la tetralogía de Fallot, el ventrículo derecho puede presentar una disfunción diastólica severa, la cual puede producir una fisiología restrictiva, causando un llenado ventricular disminuido, lo que genera que el ventrículo se comporte como un conducto pasivo para el flujo pulmonar.⁵⁴ Se debe contemplar dentro de las causas de la disfunción ventricular se incluyen la insuficiencia pulmonar, la presencia de ventriculotomía derecha y lesiones residuales hemodinamicamente significativas, como tenía la comunicación interventricular u obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. La disfunción ventricular derecha genera un aumento en la presión del atrio derecho, la cual se acompaña de manifestaciones clínicas como crecimiento hepático, edema, evidencia de bajo gasto cardíaco (disminución de la temperatura cutánea; elevación del lactato y disminución del gastourinario). La disfunción ventricular derecha, después de la reparación de la tetralogía, es transitoria y responde al uso de inotrópicos y diuréticos. Además, con el soporte ventilatorio se puede inducir una alcalosis respiratoria leve y bajas presiones ventilatorias, lo que puede utilizarse en disminuir las resistencias vasculares pulmonares y la poscarga ventricular

derecha. En la reparación primaria temprana se puede considerarse dejar de rutina una pequeña comunicación interatrial.³⁹

La taquicardia de la unión ectópica no es infrecuente después de la reparación de la tetralogía de Fallot, en especial después de las primeras horas posteriores a la cirugía. Cuando esto ocurre, se caracteriza por una disociación AV con una frecuencia de la unión mayor a 230 latidos por minuto. Se describe hasta en un 22 por ciento en pacientes sometidos a esta cirugía, y se asocia a resección de haces musculares, más que a una simple transección de los mismos en el tracto de salida del ventrículo derecho, altas temperaturas durante el by pass cardiopulmonar y abordaje transatrial para el cierre de la comunicación interventricular.

Los autores concluyen que evitando una resección muscular excesiva en el TSVD y minimizando la tracción durante la exposición de la CIV, se logra reducir la incidencia de la taquicardia ectópica de la unión. El tratamiento contempla disminuir la temperatura corporal a 34 o 35° C; reducir las dosis de inotrópicos, “marcapasear” a una frecuencia mayor que la frecuencia de la unión y administrar agentes antiarrítmicos. Utilizar amiodarona con una dosis de carga en 2 a 4 horas, seguida de una infusión, es el tratamiento adecuado en este tipo de arritmia.⁵⁵

Las lesiones residuales después de la reparación de la tetralogía de Fallot, pueden incluir CIV u OTSVD significativa. Una CIV residual pequeña de 3 a 4 mm, puede ser bien tolerada en pacientes reparados de comunicaciones grandes con flujo izquierda a derecha (CIV, tronco arterioso), pero no así, después de la reparación de la tetralogía de Fallot. La pobre tolerancia a las comunicaciones residuales, con flujo izquierda a derecha, puede ser la combinación de varios factores, como la insuficiencia pulmonar, la disminución en la compliance de los ventrículos, el aumento súbito del volumen de llenado en el ventrículo izquierdo, en especial en los neonatos e infantes.

La presencia de CIV residual se puede identificar con el ecocardiograma transesofágico, por una presión elevada en el atrio izquierdo y es muy sugestivo si al colocar un catéter en la arteria pulmonar y al medir la saturación de oxígeno es mayor a 80 por ciento. La OTSVD residual es tolerada usualmente en el posoperatorio inmediato, pero a largo plazo se asocia a taquiarritmias ventriculares y la necesidad de una reoperación.³⁹

Morbilidad

Las complicaciones más significativas después de la reparación de la tetralogía de Fallot son las arritmias, la CIV residual, los bloqueos. El bloqueo que requiere un marcapaso se reporta entre el 0 a 2 por ciento y puede presentarse después de la cirugía. Se ha notado que los bloqueos transitorios en el posoperatorio temprano son un factor de riesgo para llegar a desarrollar bloqueos tardíos. Otras complicaciones incluyen lesiones de nervio frénico, quilotórax y dehiscencia de la herida quirúrgica y esternón.⁵³

Mortalidad

La tasa de mortalidad para la cirugía correctiva de la tetralogía de Fallot ha disminuido en forma sostenida desde el 40 por ciento reportado por el Doctor Lillehei inicialmente. Entre 1955 y 1960, la tasa de mortalidad temprana en 250 pacientes operados en la Clínica de Mayo fue de un 20 por ciento. La tasa de mortalidad disminuyó al 4.9 por ciento entre 309 pacientes operados en Stanford entre 1960 y 1982. Sin embargo, la edad promedio de reparación en esta época fue alta, se reportó en una serie la edad promedio entre 658 pacientes a quienes se operó entre 1958 y 1977 en 12,2 años. Hubo una mayor mortalidad inicialmente con el advenimiento de la cirugía infantil y neonatal defendida inicialmente por Paul Ebert, Brian Barret-Boyes y Aldo Castañeda. Una de las primeras series de reparación de tetralogía de Fallot en infantes y niños pequeños fue en el Hospital de Niños de Boston entre 1972 y 1977, fue notable los buenos resultados a largo plazo, pero con una mortalidad temprana de 14 por ciento. Sin embargo, los

avances hechos en las últimas tres décadas en técnicas quirúrgicas, manejo anestésico y cuidado perioperatorio, han disminuido drásticamente la mortalidad en infantes y neonatos operados de tetralogía de Fallot. Roger Mee y colaboradores reportaron una mortalidad hospitalaria de 0,5 por ciento entre 366 pacientes operados en el período entre 1980 y 1991, usando el abordaje transatrial y transpulmonar. El Hospital de Niños de Chicago reportó 0 por ciento de mortalidad en una serie de 102 niños operados con una edad promedio de 5,9 meses, entre el periodo de 1997 al 2004. Las series más recientes de infantes y neonatos reparados de tetralogía de Fallot, reportan rangos de mortalidad entre 0 a 3 por ciento.

La tasa de sobrevida a largo plazo en pacientes operados de tetralogía de Fallot es excelente, incluso en los pacientes que fueron operados en la primera época. La supervivencia actual a 32 años plazo de 163 pacientes que sobrevivieron 30 días después de la cirugía correctiva completa de la tetralogía de Fallot en la Clínica de Mayo desde 1960 fue de un 86 por ciento, con una tasa esperada de 96 por ciento en una población de control emparejados por edad y sexo. De forma similar, en 1997 se reportó un grupo de 658 pacientes, a quienes se les realizó cirugía correctiva completa, una tasa de sobrevida actual de 89 por ciento a 30 años plazo.⁵³

Reoperaciones tempranas o reintervenciones

El ventrículo derecho puede tolerar la sobrecarga de volumen por la insuficiencia pulmonar por varios años; por lo tanto, la reoperación por IP en forma temprana es poco frecuente. La indicación más común, para una reintervención temprana después de una cirugía correctiva de tetralogía de Fallot, es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho residual. La estenosis residual puede ser a nivel infundibular, valvular o en las ramas pulmonares.

Cuando la estenosis se presenta en las ramas pulmonares, en algunas ocasiones, es posible dilatar con un balón por cateterismo o colocando un stent. La incidencia de reoperaciones es muy variable según la población de pacientes. La experiencia colectiva con pacientes a quienes se han operado en forma electiva, tienen una baja tasa de reintervenciones. El Doctor Mee, y sus colegas en Australia, reportaron en 1991 a 5 y 10 años un 95 por ciento de los pacientes libres de reoperaciones. El grupo del Hospital de Niños de Texas reportó una tasa de reoperaciones tempranas del 3 por ciento. En un grupo serie de 90 pacientes, a quienes se les realizó reparación primaria correctiva de tetralogía de Fallot, con edades menores de 4 meses, la tasa de reoperación fue del 8 por ciento y 14 por ciento, requirieron cateterismos intervencionales en una media de seguimiento de 4,7 años. Por el contrario, en una serie de reparación primaria en neonatos sintomáticos, la tasa de reoperación ha sido reportada tan alta como un 30 por ciento. Sin embargo, un estudio comparativo de tasas de reoperaciones en obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, entre reparaciones primarias y reparación por etapas, durante 20 años, terminó encontrando que el tiempo libre de reintervención quirúrgica no fue estadísticamente significativo.

La cantidad de obstrucción residual al finalizar la reparación inicial, se puede medir por la relación de presión entre VD/VI, la cual está directamente relacionada con la incidencia de reoperaciones. Un estudio de la Universidad de Alabama, Birmingham en 1982 demostró que la relación de presión VD/VI mayor a 0,85 estaba asociada a 2,5 veces mayor de muerte y 7,3 veces mayor riesgo de reoperación.

Otras indicaciones para reoperación temprana incluyen la CIV residual, la CIA residual, aneurisma del TSVD, insuficiencia tricuspídea severa, bloque cardíaco, lesión del nervio frénico y quilotórax.⁵³

Resultados a largo plazo

Arritmias

Las arritmias supraventriculares y ventriculares son relativamente infrecuentes después de la reparación de la tetralogía de Fallot, pero pueden ir incrementando su frecuencia conforme va pasando el tiempo después de la cirugía.⁵⁵ Algunos estudios con seguimiento de pacientes por más de 20 años, han reportado la incidencia de arritmias que requieren tratamiento después de la cirugía correctiva de tetralogía de Fallot, entre un 2 por ciento a 4 por ciento por fibrilación atrial o flutter, 3 por ciento a 4 por ciento por taquicardia ventricular sostenida y 2 por ciento a 4 por ciento por muerte súbita. El monitoreo Holter, de 24 horas permite detectar un alto porcentaje de arritmias, detectando hasta un 19 por ciento con taquicardia ventricular sostenida y un 23 por ciento de fibrilación atrial o flutter. Después de la reparación de tetralogía de Fallot, la presencia de arritmias está asociada con presiones y volúmenes aumentados en el ventrículo derecho, disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y/o ventrículo derecho, insuficiencia pulmonar, y otras lesiones del tracto de salida del ventrículo derecho como aneurismas o estenosis. Gatzoulis y colaboradores encontraron que la insuficiencia pulmonar se asocia más a taquicardia ventricular y muerte súbita; mientras que la insuficiencia tricuspídea está asociada a la fibrilación atrial o al flutter atrial. Estos mismos investigadores demostraron que un ensanchamiento del complejo QRS en el EKG es un marcador pronóstico de taquicardia ventricular o muerte súbita, y un QRS con una duración mayor a 180 mseg es un predictor sensible de arritmias ventriculares potencialmente mortales.⁵⁶

La cirugía por arritmia se suele realiza por taquiarritmias atriales. Las más frecuentes son la taquicardia de entrada atrial, la fibrilación atrial y el flutter. El flutter atrial es tratado con crioablación o ablación por radiofrecuencia en el istmo del atrio derecho. La fibrilación atrial paroxística se trata con procedimiento de maze en el atrio derecho. Las arritmias más comunes después de la cirugía de

maze, son la arritmia de la unión o bradicardia sinusal, las cuales pueden requerir un marcapaso permanente.

Reemplazo valvular tardío

Los criterios standard para el reemplazo valvular pulmonar tardío como manejo de la insuficiencia pulmonar después de la reparación de la tetralogía de Fallot, aún no se han adoptado ampliamente, resultando en un gran rango de reportes. Las imágenes de RMI han ido incrementando su uso en determinar el crecimiento del ventrículo derecho, aunque las recomendaciones para el recambio valvular pulmonar basado sólo en este criterio no son uniformes. En muchos casos, el reemplazo valvular pulmonar, puede esperar a una reducción en el tamaño del ventrículo derecho; sin embargo, hay un punto en el crecimiento del ventrículo derecho en el cual es improbable que se produzca un retorno o normalización del tamaño del mismo. Algunos reportes apoyan el concepto de una reducción del tamaño del ventrículo derecho sin normalización, cuando el reemplazo de la válvula pulmonar se realiza presentando este ventrículo un volumen diastólico final por encima de 160 a 170 ml/m².⁵⁷ Más allá del impacto en las dimensiones del ventrículo derecho, el reemplazo valvular pulmonar disminuye la insuficiencia tricuspídea, mejora los síntomas y en algunas ocasiones mejora la función del ventrículo derecho. Por otra parte, el efecto en la duración del QRS y la incidencia en arritmias ventriculares está menos establecido.⁵⁵ Según la literatura, se puede considerar reemplazar la válvula pulmonar después de reparar la tetralogía de Fallot, cuando se documente un crecimiento progresivo del ventrículo derecho (mayor a 150 ml/m²) y disfunción ventricular derecha, particularmente en la presencia de insuficiencia tricuspídea y disminución de la tolerancia al ejercicio.³⁹

Vliegen y colaboradores, usando RMI en pacientes antes y después del reemplazo valvular pulmonar, encontraron una disminución en el volumen diastólico final del ventrículo derecho, al igual que una disminución en el volumen sistólico

final del mismo ventrículo y un aumento de la fracción de eyección del VD, después del remplazo valvular.⁵⁸

La insuficiencia pulmonar es la indicación más común de reoperación tardía. Los beneficios de la reoperación temprana (adolescentes o adulto joven) se ha reportado. Las opciones de prótesis pulmonares incluyen bioprótesis (pericardio o porcina), válvula tipo bivalva de politetrafluorotileno, conductos tipo homoinjerto y otros conductos (porcino sin suturas, porcino con polietileno y yugular bovino). La durabilidad comparada entre válvulas porcinas y de pericardio es similar, y se prefieren en adultos, particularmente por que facilitan en un futuro un remplazo valvular pulmonar vía percutánea. Las válvulas tipo bivalva de politetrafluorotileno son relativamente nuevas y no hay muchos datos prospectivos. El remplazo percutáneo después de este tipo de válvula no es posible. Los conductos extracardíacos se tratan de evitar en lo posible, pues su principal roll es en la tetralogía de Fallot con atresia pulmonar. La adecuada durabilidad de los homoinjertos en infantes y niños pequeños, hace de este tipo de conducto el preferido para este grupo de pacientes. La durabilidad de los homoinjertos es mejor en posición ortotópica comparada con una posición extracardíaca. La durabilidad de los homoinjertos y los conductos de yugular bovino en lactantes y niños pequeños es similar, pero dada la limitada disponibilidad de homoinjertos, hace que el conducto bovino sea muy utilizado. La durabilidad de los homoinjertos en adultos es inferior a las válvulas estándar y las bioprótesis sin suturas. Las válvulas mecánicas en la posición pulmonar son infrecuentemente utilizadas, y se considera en pacientes quienes requieren anticoagulación con warfarina por otras razones o cuando se han realizado múltiples operaciones previas.

La insuficiencia tricuspídea puede ser secundaria a la dilatación del ventrículo derecho debido a la insuficiencia pulmonar, o relacionado a anomalías de la válvula por defectos del parche de la CIV o disrupción de las cuerdas tendíneas en la reparación inicial. La insuficiencia tricuspídea puede

también ser secundaria a un marcapaso permanente o a un cardiodesfibrilador. La reparación de la válvula tricuspídea puede ser con una anuloplastia con anillo, una bolsa de tabaco o puntos excéntricos. El remplazo de la válvula tricúspide se requiere si las técnicas previas no son efectivas o existe una anomalía mayor de las valvas de la misma. El riesgo de esta cirugía es muy alto.³¹

La dilatación de la aorta ascendente es común en la tetralogía de Fallot, particularmente en adultos. La disección y ruptura aórtica son muy infrecuentes en este grupo de pacientes. La válvula aórtica se preserva en lo posible a pesar de la dilatación aórtica. No existen guías para el manejo de la dilatación aórtica en pacientes portadores de enfermedad cardiovascular congénita. En general, el remplazo de la aorta ascendente está indicada; si esta mide más de 60 mm. Los senos se dejan intactos si miden menos de 40 mm. El remplazo de la raíz de la aorta está indicado si los senos miden más de 50 mm. El remplazo de la raíz de aorta, con preservación de la válvula, se prefiere si existe necesidad de remplazar la raíz de aorta sin que exista una dilatación significativa del anillo valvular. Cuando los senos de Valsalva miden entre 40 y 50 mm la técnica se debe individualizar a cada caso específico.³¹

Necesidades para la atención de adolescentes y adultos con cardiopatía congénita.

Los datos y la información expuesta hacen evidente el desarrollo de un plan organizacional para los pacientes portadores de cardiopatías congénitas en adolescentes y adultos.

Aunque la prestación de servicios médicos para niños con cardiopatías congénitas está bien estructuradas en países desarrollados, los servicios clínicos para adultos son comparativamente escasos. Para atender el número progresivo de adultos con cardiopatías congénitas, y la creciente complejidad de sus

patologías, han surgido en algunos países, centros especializados en cardiopatías congénitas en el adulto, con un incremento en el volumen de sus actividades.

Canadá ha asumido un rol de liderazgo al establecer recomendaciones para la adecuada organización y atención de este grupo de pacientes. En 1991, la red canadiense de cardiopatías congénitas del adulto (CACH siglas en inglés) se estableció como una de las primeras sociedad nacional, dedicada a los cuidados de las enfermedades cardiovasculares congénitas del adulto (www.cachnet.ca). La sociedad cardiovascular canadiense, en colaboración con la red canadiense de cardiopatías congénitas del adulto, formaron un panel de expertos en 1996, para discutir las necesidades de los adultos con enfermedad cardiovascular congénita y proveer recomendaciones para centros especializados de referencia. Las primeras guías de manejo fueron presentadas en el congreso cardiovascular canadiense en 1996, se publicaron en el *Canadian Journal of Cardiology* en 1998, y subsecuentemente actualizadas en el 2001 y 2009. Similares propuestas emergieron de la 32^{ava} conferencia de Bethesda en el 2000, la cual se enfocó, en el personal de salud, pacientes, y agencias gubernamentales con el fin de promover planes estratégicos para mejorar el acceso y los cuidados médicos hacia los adultos con enfermedad cardiovascular congénita. Estas acciones fueron seguidas más específicamente por el colegio americano de cardiología, la asociación americana de corazón y la sociedad europea de cardiología.

Las actuales guías de manejo sugieren que aproximadamente la mitad de la población adulta con cardiopatía cardiovascular congénita se beneficiará de la atención especializada en centros para cardiopatía congénita del adulto. Dicha atención se recomienda iniciarla generalmente evaluando adultos con diagnóstico ya conocido o sospecha de cardiopatía congénita, seguida de pacientes con lesiones moderadas, posteriormente lesiones severas, intervenciones quirúrgicas y cateterismos, y la evaluación de riesgo y apoyo para embarazos y cirugías no cardiovasculares.

Los centros integrados regionales de atención deben ser equipos multidisciplinarios, integradas por un cirujano cardiovascular congénito, cardiólogo, ginecobstetras, radiólogos, anestesiólogos, intensivistas, equipo de profesionales en el campo psicosocial. Estimaciones con respecto a la población que debe cubrir un centro regional de atención de adultos con cardiopatía congénita varía entre 2 a 10 millones de habitantes, identificando 17 centros especializados en Canadá, 150 en Estados Unidos y 365 en Europa.¹³

Estos factores de centralización facilitan el acceso a los recursos, favoreciendo la mejoría continua de los resultados de forma proporcional a la experiencia adquirida con el aumento del volumen de pacientes atendidos.

Un apropiado número de centros especializados en cardiopatías congénitas en el adulto no es garantía de una atención óptima. Un problema mayor, en el campo de la cardiopatía congénita en el adulto, es la pequeña proporción de pacientes que califican para recibir atención especializada. En Canadá un estudio identificó que menos del 25 por ciento de los adultos con cardiopatía congénita mantenían un seguimiento en un centro especializado y que los tiempos de espera para acceder a los servicios de salud sobrepasan las recomendaciones publicadas. Estas estadísticas son preocupantes y han impulsado numerosas iniciativas educativas con el fin de crear conciencia sobre la necesidad de mantenerse en control médico toda la vida y desarrollar estudios que analicen los factores asociados a una atención; deficiente y los obstáculos para un seguimiento a largo plazo. Una barrera común para realizar la transferencia de la atención pediátrica a adultos, se da por un inadecuado conocimiento inadecuado del seguimiento de dicha atención; una escasez de proveedores competentes para el cuidado adecuado de este grupo de pacientes, así como el apego emocional de los pacientes y familiares a su equipo médico pediátrico y viceversa. Dar una mayor credibilidad a la idea que los centros especializados de atención al adulto con cardiopatía congénita, con equipos multidisciplinarios ofrecen las mejores perspectivas y mejores resultados.⁵⁹

El personal y servicio recomendado para un centro regional de atención a adultos con cardiopatías congénita se desglosa a continuación:

Tipo de servicio	<ul style="list-style-type: none">• Personal requerido
Cardiólogo especializado en adulto con cardiopatía congénita	<ul style="list-style-type: none">• uno o varios 24/7
Cardiólogo especializado en adulto con	<ul style="list-style-type: none">• uno o varios 24/7
Cirujano cardiovascular congénito	<ul style="list-style-type: none">• dos o varios 24/7
Enfermera	<ul style="list-style-type: none">• una o varias
Anestesiólogo cardiovascular	<ul style="list-style-type: none">• varios 24/7
Ecocardiografía incluyendo ETE intraoperatorio	<ul style="list-style-type: none">• dos o varios 24/7
Cateterismo diagnóstico	<ul style="list-style-type: none">• si, 24/7
Cateterismo intervencionista no coronario	<ul style="list-style-type: none">• si, 24/7
Electrofisiología/marcapasos/CDFI	<ul style="list-style-type: none">• uno o varios
Evaluación de actividad física	<ul style="list-style-type: none">• Eco cardiograma• Radionúclidos• Cardiopulmonar• Metabólico• RMI cardíaca• TAC
Radiología cardíaca	<ul style="list-style-type: none">• Medicina nuclear
Equipo multidisciplinario	<ul style="list-style-type: none">• obstetricia de alto riesgo• Hipertensión pulmonar• Insuficiencia cardíaca/trasplante• Genética• Neurología

- Nefrología
- Patología cardíaca
- Rehabilitación
- Trabajo social
- Consejero financiero
- Servicios vocacionales

Tecnología e información

- Bases de datos
- Soporte de bases de datos
- Evaluación de calidad
- Revisiones/protocolos⁶⁰

El plan de transición de la consulta cardiológica pediátrica hacia un servicio de adultos es un desafío. La “adolescencia” no tiene edad límite absoluta y un grado de flexibilidad es esencial, dependiendo de la madurez intelectual y emocional del paciente, así como otras cuestiones como la presencia de enfermedad coexistente. Una clínica de transición es altamente necesaria justificada y valorada, para minimizar la ansiedad del paciente y sus familiares, así como para evitar la interrupción en la prestación del servicio. Este es el primer paso para la creación de un servicio oportuno y eficaz, para una población adulta con una cardiopatía congénita. A su vez, es cálido contemplar que los cardiólogos pediátricos deben comenzar a informar al paciente y a sus familiares con respecto a la transición en torno a los 12 años de edad, con una política flexible de transición a la edad entre los 14 y 16 años, aunque el traslado al servicio de adultos puede darse hasta los 18 años. Cada unidad de cardiología pediátrica debe establecer un proceso de coordinación para enlazar con un centro especializado los casos de adultos con cardiopatías congénitas.

El paciente y su familia han desarrollado vínculos firmes con el cardiólogo pediatra de muchos años, y es muy válido que el cardiólogo pediatra el

especialista de adultos estén implicados en el servicio de transición que se debe dar en sus momentos.

La clínica de transición requiere del aporte de la administración y de otros profesionales en el área de la salud. La enfermera especializada es clave y debe tener experiencia en el asesoramiento de los adolescentes y sus familiares, además de ser responsable de la coordinación que implican los acuerdos de transición.

Se debe dar al paciente y a su familia un quien lo elaboró lo más detallado posible antes de la transición. Esta información deberá incluir datos claves sobre el tratamiento aplicado durante la infancia. Este proceso de educación, debe contemplar los niveles Socioeducativos y de inteligencia emocional porque pasan el paciente y sus familias de cada individuo. El adolescente y su familia necesitan entender su condición cardiovascular, la asistencia a la consulta médica y su posible pronóstico. Deben saber sobre sus medicamentos, los posibles efectos secundarios y la interacción con otros fármacos, además deben estar plenamente informados sobre profilaxis de la endocarditis. También requieren orientación en temas, como el ejercicio, la anticoncepción, el embarazo, planificación de carrera, viajes y seguros. El paciente debe estar informado de las posibles futuras complicaciones de su condición y probables síntomas asociados. Ellos deben saber cómo operar proceder dentro del sistema de salud para adultos, para obtener asesoramiento médico adecuado, en su ambiente diario, así como cuando esté fuera de él. Este proceso socioeducativo debe ser manejado de manera sensible y no puede limitarse a una única consulta. El paciente debe tener el espacio para tener conversaciones privadas, sólo con el cardiólogo, bien con la enfermera encargada. Muchos niños llegan a su adolescencia con poca comprensión de las implicaciones de su estado, debido a la falta de información sobre su padecimiento. Los padres a menudo les resulta difícil dejar ir a sus hijos y puede ser necesario apoyo para permitir que el adolescente llegue a ser independiente. Se debe asignar tiempo para discutir temas sensibles como la

anticoncepción, la familia, la planificación, el embarazo, el riesgo recurrente y el deporte.

El plan de manejo médico, incluyendo el seguimiento, debe basarse en el estado y pronóstico del paciente, la educación y la disponibilidad de los servicios médicos locales, los protocolos son muy útiles y el plan tiene que ser comunicado al médico de atención primaria y los otros profesionales médicos involucrados (por ejemplo, la asistencia médica universitaria). La atención compartida con los médicos locales es adecuada para muchos pacientes. Esto es importante en circunstancias especiales, tales como: cirugía o emergencias no cardíacas, esta comunicación se debe implementar durante la etapa de transición.

La atención en la etapa de transición debe ser un proceso gradual, tanto para el paciente como para los profesionales en ciencias médicas. Es de vital importancia no suministrar una excesiva abrumadora cantidad de información, lo que puede inducir a la negación y la falta de asistencia. No se debe pasar inadvertido la oportunidad de fomentar la discusión entre especialistas pediátricos y de adultos, tanto médico como quirúrgico, y debe haber realimentación en todos los equipos involucrados en esta etapa de transición.

Dado el poco personal con formación y experiencia en el cuidado de adultos con cardiopatía congénita, el proceso para desarrollar y emplear las competencias necesarias para dirigir y coordinar este proyecto en un centro especializado, el cual culmine en una adecuada atención clínica, quirúrgica, rehabilitación, e investigación, es un proceso a largo plazo.

La unidad especializada se debe ubicar en el entorno de un centro médico de atención a adultos, con un grupo multidisciplinario y con fuerte vínculo a un centro pediátrico. De hecho, todos los centros de cardiología pediátrica deben haber definido las vías de atención para la transferencia apropiada de los pacientes a un servicio de atención de adultos con cardiopatía congénita. Cada

centro especializado debe atender a una población aproximada entre 5 a 10 millones de personas y deben funcionar en asociación a los centros médicos locales. Los cardiólogos y los médicos de atención primaria deben establecer una adecuada relación de referencia y contra referencia, con la unidad especializada, y esto debe incluir asistencia telefónica oportuna, consulta informal, referencias rápidas, así como colaboración en el seguimiento de estos pacientes. El centro especializado debe incluir a cardiólogo(s) con capacitación en el manejo de adultos con cardiopatía congénita en un equipo de trabajo conjunto con cirujanos cardiovasculares, anestesiólogos e intensivistas. Se requiere de ecocardiograma transtorácico y transesofágico, así como cateterismo cardíaco diagnóstico y cateterismo intervencionista. Acceso a un electrofisiólogo con experiencia en el tratamiento de las arritmias en las cardiopatías congénitas, inserción de marcapasos, ablación e implantación de desfibriladores. Se requiere un radiólogo con experiencia en RMI y TAC cardiovasculares, una adecuada relación con el servicio de obstetricia para el manejo de embarazos de alto riesgo. Un patólogo con interés en las malformaciones congénitas es necesario y requerido en la unidad, así como un mínimo de dos cirujanos cardiovasculares congénitos asociados a la unidad cardiológica pediátrica, anestesiólogos entrenados, intensivistas preparados, equipos quirúrgicos y asociado a un centro de trasplante.

Las enfermeras especializadas son cruciales y a menudo proporcionan el “pegamento” que une a los diversos componentes de la unidad, así como la entrega de una excelente atención a los pacientes.⁶¹

Perfil de proyecto

Los antecedentes del manejo de los pacientes con cardiopatía congénita en Costa Rica, se central en los planes de atención implementados en el Hospital Nacional de Niños, pues es el único centro nacional especializado en la gestión y tratamiento de estas patologías. Razón por la cual, se hace imperativo plantear la necesidad de un plan para el manejo de pacientes adolescentes y adultos con

cardiopatías congénitas. Previo al programa de cirugía cardiovascular, se implementó el proyecto conocido como unidad cardíaca, en el cual se planteó sin llegar a concretar de forma idónea un plan estratégico, que permitiera desarrollar esta idea y supliera esta futura necesidad, del sistema de salud costarricense.

Definición del problema

La cardiopatía congénita es una patología que requiere de un proceso de atención longitudinal en el tiempo; por lo que necesita diferentes ámbitos, actores, escenarios y procedimientos; debido a que dicha enfermedad será de manejo crónico en muchas de las diferentes presentaciones, lo cual pone en el panorama las posibles necesidades que se van a presentar en el corto, mediano y largo plazo, dentro del marco de la atención en salud de nuestro país, ya que la medicina evoluciona en aspectos más especializados y por lo cual plantear las soluciones con antelación, de manera cómo deseamos manifestarlas en este proyecto.

Los avances en la cardiología pediátrica, y en la cirugía cardiovascular congénita, han generado un aumento en el número de adultos portadores de cardiopatía congénita.¹²

Un centro regional de atención a los adultos con enfermedad cardiovascular congénita, ha sido definido como una unidad de tercer nivel, con todas las implicaciones, medicas administrativas y de salud presente en ese tipo de trastornos que pueda permitir la atención especializada a este tipo de pacientes.⁶²

Las referencias en el 2001, recomendaron un centro de atención de adultos con cardiopatía congénita, entre un rango de 1 a 3 millones o de 1 a 10 millones de personas en los Estados Unidos de América y Canadá.⁶³ El reporte de la Dra. Ariane J. Marelli en el 2009, sugiere que un centro por 2 millones de habitantes

puede ser más realista en alcanzar las necesidades de atención de esta población.⁶⁴

El primer grupo de atención a los adultos con cardiopatías congénitas se estableció en 1964, como una combinación de cardiólogos pediátricos y cirujanos cardiovasculares. Por su parte, el primer programa dedicado a los adultos con cardiopatía congénita se estableció a mediados de los años 70.⁶⁵

En nuestro país, como producto de la mejoras en los aspectos relacionados con la atención de los pacientes con cardiopatías congénitas, y una mayor sobrevivencia de los mismos se hacen imperativo desarrollar un programa para la atención de estos pacientes en los próximos años, con un adecuado proceso de transición a un centro de atención al adolescente y adulto, con capacidad de brindarles una atención médica y quirúrgica de calidad y sobre todo especializada.

Alternativa de solución

La atención en este tipo de estas patologías, y siguiendo las recomendaciones de la literatura internacional, se plantea como posible alternativa de crear un convenio de atención y colaboración entre dos hospitales nacional o inmersas en la de seguridad social, Hospital San Juan de Dios y el Hospital Nacional de Niños. Su proximidad su capacidad de comunicación interna lo hace cumplir con las características para desarrollar un centro de atención del adolescente y adulto portador de cardiopatía congénita en forma conjunta, ya que combina a los especialistas requeridos para iniciar un programa de dichas características, con equipos multidisciplinarios e interdisciplinarios. Los centros de atención del adulto con cardiopatía congénita se han definido como una institución de tercer nivel, capaz de proveer servicios especializados.⁶³ Según esta definición la propuesta del manejo conjunto de ambas instituciones, siendo el centro cede el Hospital San Juan de Dios, es la propuesta más viable en nuestro medio. Evidenciando como ventajas la cercanía geográfica, el cordial trato entre los

grupos quirúrgicos y médicos, la posibilidad de desarrollar una infraestructura compartida que permita la fácil presencia de cada especialista en la toma de decisiones sobre los pacientes; de manera que el trabajo en equipo sea la cotidianidad laboral y científica, siendo el objetivo principal el bienestar del paciente.

Objetivos del proyecto

Objetivo de desarrollo

Desarrollar un centro de atención del adolescente y adulto portador de cardiopatía congénita, aprovechando la infraestructura y el recurso humano con el cual cuenta la Caja Costarricense del Seguro Social, distribuido en el Hospital San Juan de Dios y el Hospital Nacional de Niños.

Objetivo de Operación

Brindar atención a la población con cardiopatía congénita, con diagnóstico de novo o transferido del centro pediátrico.

Desarrollar atención en un centro de tercer nivel para los casos con cardiopatías complejas.

Derivar la atención de casos de moderada complejidad a centros de segundo nivel, a siguiendo control con un cardiólogo de adultos.

Referir la atención de casos de leve complejidad a centros de primer nivel, para mantener su control médico.

Desarrollar un flujograma de pacientes adecuado, según su complejidad de modo que se pueda consultar en forma expedita a los especialistas y estos a su

vez contra referir a otros médicos de diferentes niveles para mantener el control médico sobre estos pacientes.

Crear una base de datos que incluya a cada paciente, la cual permita ser consultada por el personal de salud y mantenga al día la información médica, permitiendo desarrollar un expediente virtual o físico, al que pueda acceder el paciente y el personal de salud, facilitando las consultas de los servicios de emergencias.

Desarrollar un centro de consulta a especialistas que facilite el manejo médico de los pacientes con cardiopatías congénitas, cuando estos consulten a otro centro médico distinto al centro nacional de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita.

Objetivo de Ejecución

Recursos

Recurso humano requerido:

Cardiólogos adulto/pediátrico con énfasis en CCAA, al menos 2

Radiólogo especialista en TAC y RM cardiovascular, al menos 2

Cardiólogo intervencionista, al menos 2

Cirujanos congénitos, al menos 2

Anestesiólogo con experiencia en CCAA, al menos 2

Recuperador cardíaco con experiencia en CCAA, al menos 2

Intensivista con experiencia en CCAA, al menos 2

Electrofisiólogo con experiencia en CCAA, al menos 1

Enfermeras especializadas y de programa, al menos 3

Psicólogo, al menos 1

Trabajador social, al menos 1

Patólogo cardiovascular, al menos 1

Equipos interdisciplinarios
Equipo de trasplante corazón y/o pulmón
Rehabilitación cardíaca
Ginecología y obstetricia
Medicina interna
Nefrología
Hepatología
Ortopedia
Cuidados paliativos

Recurso material

EKG
Monitoreo Holter
Equipo para prueba de esfuerzo
Ecocardiografía
RMN
TAC
Laboratorio de cateterismo
Laboratorio de electrofisiología
Implantación de marcapasos y/o resincronizador
Sala de operaciones

Recursos financieros

Desarrollar el centro de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita como una unidad programática o parte del servicio de cirugía cardiovascular del Hospital San Juan de Dios para poder tener acceso a recurso financiero como parte del presupuesto de la Caja Costarricense de Seguro Social.

El proyecto en el plan

El proyecto de desarrollar un centro de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita, va a responder a las necesidades que va a requerir la población que actualmente está siendo atendida en el programa cardiovascular en el HNN, esto por cuanto la sobrevida ha mejorado significativamente, y con la tendencia a la mejoría en la atención en este extremo de la población, generará en el mediano y largo plazo un comportamiento similar al de los países desarrollados, es decir, una población adolescente y adulta mayor a la población pediátrica, de ahí, que este proyecto es adelantarnos a las necesidades que serán una realidad en la atención médico-quirúrgica que se presentará en las próximas dos décadas en nuestro entorno, por lo cual, es incorporar en el plan estratégico de la Caja Costarricense de Seguro Social, las necesidades, requerimientos y posibles soluciones a las cuales se va a enfrentar la seguridad social como instancia responsable de la salud en general del país.

Definir los bienes o servicios

El centro de atención para el adolescente y el adulto con cardiopatía congénita requiere un período de formación, organización e inclusión de todos los especialistas y equipos de apoyo requeridos, con el fin de desarrollar la metodología de trabajo más idónea que permita el inicio de labores en una plataforma sólida desde su inicio, ya que la prestación del servicio brindado, serán en el corto, mediano y largo plazo, con la finalidad de consolidar todos los esfuerzos y verlos cristalizados en una atención integrada en mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Caracterizar a los clientes o beneficiarios.

El grupo meta al cual se pretende ofrecer los servicios médico-quirúrgicos, corresponde a pacientes de todo el país con edad mayor a los 13 años cumplidos; cuyo diagnóstico de cardiopatía congénita se realice por primera vez en el centro

de atención o sea referido de otros centros de atención secundaria o terciaria, y a los pacientes trasladados, bajo el proceso de transición del HNN, ya diagnosticados y tratados inicialmente en dicho centro médico, sea para control médico o de evaluación para procedimientos de cardiología o de quirúrgicos, evaluaciones ginecológicas o de otros equipos de apoyo.

Estimación de la demanda

Los pacientes con cardiopatía congénita en el adolescente o en el adulto requieren de varios niveles de atención, según la complejidad de la patología y experticia del centro de atención de 20 al 25 por ciento presentan una complejidad severa, los cuales demanda supervisión, o las intervenciones por especialistas con una alta experticia en el tema, aproximadamente de un 35 a un 40 por ciento requieren consulta con expertos. El restante, casi un 40 por ciento, tienen patologías catalogadas como simples, las cuales pueden no requerir atención especializada en la materia para seguir su control.⁶⁶

Según estadísticas, muchos de los pacientes nacidos en la década de 50 con cardiopatías congénitas moderadas o severas fallecieron en forma temprana antes de alcanzar la edad adulta, con alta mortalidad en la primera semana de vida.⁸ Los avances en los métodos diagnósticos, manejo médico, técnicas intervencionistas, cirugía cardíaca congénita, cuidado perioperatorio han dado lugar a cambios históricos en las características demográficas de la población, y los adultos ahora superan a los niños con cardiopatías congénitas en una proporción de 2:1⁹ La mejoría en la supervivencia, ha permitido una reducción de la mortalidad en los grupos etarios más jóvenes, sobre todo en aquellos con formas severas de la enfermedad cardíaca congénita.¹⁰ De 1987 al 2005, se reporta una reducción mayor al 30 por ciento de la mortalidad entre los pacientes con cardiopatías congénitas en general, con una reducción de la mortalidad de un 67 por ciento en niños con cardiopatías complejas.¹⁰ Más del 85 por ciento de los niños nacidos con defectos cardiacos se espera que sobrevivan actualmente hasta

la edad adulta.¹¹ En otras palabras, normalmente, la población con cardiopatías congénitas está envejeciendo. Por ejemplo, la edad media de los pacientes con defectos graves fue de 11 años en 1985 en comparación con 17 años en el 2000. En ese año, la edad media de los adultos con cardiopatía congénita fue de 40 años, con una edad media de 29 años en aquellos con defectos severos.¹² De 1987 al 2005, la edad promedio de muerte aumentó en 15 años, pasando de 60 a 75 años, y la edad promedio de muerte en los pacientes con defectos cardíacos graves aumentó de 2 a 23 años.¹⁰

La estadística del primer año de trabajo del programa de cirugía cardiovascular indica se atendieron a 236 pacientes con cardiopatía congénita, los cuales requirieron cirugía, estos pacientes se trasladaron al programa para seguir su control en su adolescencia y en su edad adulta.

Estimación de la oferta

En la actualidad en Costa Rica no existe actualmente ninguna organización privada, no gubernamental ni pública que brinde estos servicios, pues carecen de médicos entrenados para atender este tipo de patologías.

Estrategias de promoción.

Divulgar los alcances logrados por el equipo de trabajo del programa de cirugía cardiovascular del HNN, pondrá de manifiesto las necesidades futuras, ya que con una tasa de sobrevivencia del 98 por ciento demuestra que el comportamiento en la atención médico-quirúrgica de los pacientes con cardiopatías congénitas se equiparará a los datos registrados por los países desarrollados.

Presentar las necesidades de atención, plan estratégico, recursos actuales e interés de crear una unidad de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita, a las direcciones médicas del Hospital Nacional de Niños y Hospital San Juan de Dios, con el aval de los jefes de servicios de cirugía cardiovascular

de cada hospital y respaldo de la Gerencia Médica de como enlace entre las Presidencia Ejecutiva.

Estudio técnico

Tamaño

El tamaño del proyecto es ambicioso novedoso, pues grande ya que la demanda en el corto, mediano y largo plazo va ser muy importante en el medio nacional, brindando un servicio que no se brinda en nuestro país actualmente. Se dispone de la colaboración y mutuo acompañamiento entre los grupos cardiovasculares del Hospital Nacional de Niños y Hospital San Juan de Dios, se cuenta con la infraestructura del servicio de cirugía cardiovascular del Hospital San Juan de Dios para el inicio de dicho programa, los insumos y recursos financieros se deben adjuntar al servicio de cirugía cardiovascular del Hospital San Juan de Dios, ya que será el centro cede de esta unidad, cuya capacidad debe expandirse en forma paulatina y adecuarse a las necesidades que se irán presentando de acuerdo con la complejidad de los casos que se presentarán en el futuro.

Localización

Al desarrollar la unidad de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita, se plantea como el lugar más idóneo geográficamente, el HSJD, ya que, al estar adyacente a un centro de atención cardiovascular pediátrico, hace más expedito la movilización de personal de salud y equipo, para la atención de los pacientes. Permite la comunicación y desarrollo de sesiones médicas, y eventualmente ser la cabeza de un programa que puede desarrollar áreas satélites de atención en la red nacional de salud, pero a su vez, centralizando la atención de mayor complejidad en un centro médico de tercer nivel, que tenga la capacidad de brindar toda la atención que requieren las personas portadoras de estas patologías.

Tecnología

Proceso en la prestación de servicio

- Paso 1:** Identificar el personal de salud interesado en integrar la unidad de atención al adolescente y adulto con cardiopatía congénita.
- Paso 2:** Implementar las medidas ante los entes pertinentes y así enviar al exterior al personal de salud requerido a recibir el entrenamiento necesario.
- Paso 3:** Desarrollar el proceso de transición entre la atención del centro pediátrico a la unidad de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita.
- Paso 4:** Implementar el área física para el inicio de operaciones de dicha unidad, entre el servicio de cirugía cardiovascular y cardiología en el HSJD.
- Paso 5:** Desarrollar las sesiones multi e interdisciplinarias para clasificar a los pacientes incluidos en la base de datos y así determinar el lugar de atención y seguimiento médico.
- Paso 6:** Los pacientes de moderada y alta complejidad deben evaluarse en el centro de atención en el HSJD para definir su atención médico-quirúrgica y seguimiento.
- Paso 7:** Implementar los métodos diagnósticos, procedimientos invasivos y cirugías requeridas por los pacientes.

Paso 8. Mantener un seguimiento por el o la enfermera de programa, a los pacientes sometidos a procedimientos, y al resto que se encuentran en la consulta y definir requerimientos, tanto médicos, psicológicos y otros aspectos.

Requerimientos del proceso

Recurso Humano:

Cardiólogos adulto/pediátrico con énfasis en CCAA, al menos 2
Radiólogo especialista en TAC y RM cardiovascular, al menos 2
Cardiólogo intervencionista, al menos 2
Cirujanos congénitos, al menos 2
Anestesiólogo con experiencia en CCAA, al menos 2
Recuperador cardíaco con experiencia en CCAA, al menos 2
Intensivista con experiencia en CCAA, al menos 2
Electrofisiólogo con experiencia en CCAA, al menos 1
Enfermeras especializadas y de programa, al menos 3
Psicólogo, al menos 1
Trabajador social, al menos 1
Patólogo cardiovascular, al menos 1
Equipos interdisciplinarios
Equipo de trasplante corazón y/o pulmón
Rehabilitación cardíaca
Ginecología y obstetricia
Medicina interna
Nefrología
Hepatología
Ortopedia
Cuidados paliativos

Recursos materiales:

EKG

Monitoreo Holter

Equipo para prueba de esfuerzo

Ecocardiografía

RMN

TAC

Laboratorio de cateterismo

Laboratorio de electrofisiología

Implantación de marcapasos y/o resincronizador

Sala de operaciones

Equipo y mobiliario

Proyector

Escritorios

Sillas

Teléfono

Computadoras

Infraestructura

Oficina

Sala de sesiones

Consultorio médico

Consultorio quirúrgico

Sala de operaciones

Necesidades de formación y educación médica continua para el equipo.
La implementación de un proyecto con visión país, requiere del desarrollo del recurso humano como parte fundamental del mismo, motivo por el cual, se hace

necesario plantear los retos de formación para cada uno de los profesionales involucrados en dicho proyecto.

La formación, se debe ver como una inversión a corto, mediano y largo plazo, requiriendo en la planeación y organigrama, los referentes básicos, quienes iniciaran sus formaciones en el exterior para tener así una base sobre la cual iniciar labores, dicha formación, se puede expresar como un esfuerzo individual a fin de ingresar a programas en el extranjero en diferentes centros, y/o lograr convenio como plan estratégico en conjunto con la UCR, CENDEISS y CCSS, que permitan identificar a nivel internacional un centro adscrito a una universidad, e implementar las conversaciones bilaterales que permitan no solo la formación de especialistas, si no, un plan paulatino de desarrollo de la unidad de servicio a los pacientes adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas, que permita una supervisión de formación, desarrollo, educación médica continua y soporte técnico, de dicho programa. Asociado a la posibilidad de buscar enlaces internacionales para la visita de equipos extranjeros a dicha unidad, permitiendo la programación de jornadas de atención a esta población, asesorando la atención quirúrgica y médica, favoreciendo así un proceso de educación médica continua en conjunto a la atención nacional de nuestra población adolescente y adulta con cardiopatía congénita, lo cual genera un cambio de mentalidad y cultural, favoreciendo la discusión de casos médico-quirúrgicos, entrenamiento del equipo y atención directa a los pacientes, fortaleciendo el trabajo en equipo, el cual recibe asesoramiento y proyecta los retos de mejora continua, se desarrolla la cultura de atención interdisciplinaria y relaciones internacionales para enfilarse a una atención de calidad máxima.

Aspectos administrativos

Organización para la implementación del proyecto

Los pacientes con cardiopatía congénita en edad adolescente y adulta deben ser atendidos por el centro de atención del adolescente y adulto con cardiopatía congénita.

La organización responsable de la ejecución de este proyecto estará formada por los profesionales en el campo de la salud que formen parte de este proyecto, bajo la supervisión cargo del servicio de cirugía cardiovascular del Hospital San Juan de Dios, por lo que la jefatura que presentan la iniciativa ante la dirección del hospital y a la Gerencia Médica con el fin de determinar su viabilidad funcional en el corto y mediano plazo.

Organización para la operación

Las jefaturas de los servicios de cirugía cardiovascular y cardiología del HSJD son los entes idóneos para asumir la administración y dirección de dicho proyecto, fungiendo como coordinadores, facilitadores en el fin de identificar al recurso humano idóneo, proponer a instancias administrativas superiores la iniciativa, y crear las herramientas para el desarrollo del proceso para su respectiva creación y el apropiado funcionamiento de dicho centro.

Bibliografía

1. Adriana Benavides Lara. Lila Umaña Solís. Cardiopatías congénitas en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. Revista Costarricense de Cardiología.2007, Enero - Abril, Volumen9, No1:9-14.
2. Mitchell SC, Honores SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history. Circulation.1971, 43:323-332.
3. PerloffJK, Child JS: Congenital heart disease in adults. WB Saunders Co. Philadelphia, Preface. 1991.
4. Engelfriet P, et al: The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5-year follow-up period. European Heart Journal doi:10.1093/eurheart/ehi396. Advance Access published July 4, 2005:1-9.
5. Gatzoulis Ma, et al: Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. Heart 1999; 81: 57-61.
6. Gurtvitz MZ, Chang R-K, Ramos FJ: Variations in adult congenital heart disease training in adult and pediatric cardiology fellowship programs. J Amer Coll Cardiol 2005; 46:893-98.
7. María T. Subirano. Cardiopatías Congénitas: presente y futuro. Rev Esp Cardiol.2005, 58(12):1381-1384.
8. Samanek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. Pediatr Cardiol 1992;13:152-8

9. Pillutla P, Shetty KD, Foster E. Mortality associated with adult congenital heart disease: trends in the US population from 1979 to 2005. *Am Heart J* 2009;158:874-9
10. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, et al. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1149-57
11. Moller JH, Taubert KA, et al. Cardiovascular health and disease in children: current status. *Circulation* 1994; 89:923-30.
12. Marelli AJ, Mackie AS, et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115:163-72.
13. Pablo Ávila, MD, Lisse-Andrée Mercier, MD, et al. Adult Congenital Heart Disease: A Growing Epidemic. *Canadian Journal of Cardiology* 30(2014) S410-S419.
14. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of American College of Cardiology* 2002, 39(12):1890-1900.
15. Ariane J Marelli. MD, Andrew S.Mackie, MD, et al. Congenital heart disease in the general population changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007, 115:163-172.
16. Ariane J. Marelli, MD, MPH; Raluca Ionescu-Ittu, PhD; et al. Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010. *Circulation* 2014;130:749-756.
17. Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RB. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg* 1992; 54:903-907.

18. Fallot E. (1888) Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille Med* 25, 77-93, 138-158, 207-223, 270-286, 341-354, 403-420.
19. Hirsch JC, Bove EL. (2003) Tetralogy of Fallot. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby, Inc.
20. Steno N. (1671) *Anatomicus regij Hafniensis, Embryo monstro affinis Parisiis dissectus*. In: Bartholin T, ed. *Acta Medica et Philosophia Hafniencia*, pp. 200-203.
21. Birmingham A. (1892) Extreme anomaly of the heart and great vessels. *Trans Roy Acad Ire* 27, 139-150.
22. Abbott ME, Dawson WT. (1924) The clinical classification of congenital cardiac disease. *Int Clin* 4,156-188.
23. Blalock A, Taussing HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128:189.
24. Waterson DJ. Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age. *Rozl Chir* 1962 ; 41:181.
25. Potts WJ, Smith S, Gibson S. Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery. *JAMA* 1946; 132:627.
26. Lillehei CW, Varco RL, Cohen M. The first open – heart repairs of ventricular septal defect, atrioventricular communis, and tetralogy of Fallot using extracorporeal circulation by cross-circulation: A thirty-year follow-up. *Ann Thorac Surg* 1986; 41:4.

27. Kirklin et al. Intracardiac surgery with aid of a mechanical pump-oxygenator (Gibbon type): Report of eight cases Mayo Clin Proc 1955; 30:201.
28. Castañeda AR. Classical repair of tetralogy of Fallot: timing, technique, and results. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2(1):70-5.
29. Khositseth A, et al. Chromosome 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. Pediatr Cardiol 2005; 26:570-3.
30. Rauch R, et al. Comprehensive genotype-phenotype analysis in 230 patients with tetralogy of Fallot. J Med Genet 2010; 47:321-31.
31. Juan Villafañe, MD, et al. Hot Topics in Tetralogy of Fallot. Journal of the American College of Cardiology. Vol .62, No.23. December 10, 2013:2155-66
32. Pexieder T. Conotruncus and its septation at the advent of the molecular biology era. In Clark EB, Markwald RR, Takao A (eds). Developmental Mechanisms of Heart Disease. Armonk, NY, Futura Publishing Company, 1995, pp 227-248.
33. Van Praagh R, Van Praagh S, et al. Tetralogy of Fallot. Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol 1970; 26: 25-33.
34. Lev M, Eckner FAQ: The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variantions. Dis Chest 45:251, 1964.
35. David G. Nichols et al. Critical Heart Disease in Infants and Children. Second Edition. Printed in the United State of America. Mosby Elseiver pp 755-766.

36. Kurosawa H, Imai Y, Becker AE. Surgical anatomy of the atrioventricular conduction bundle in tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 586-91
37. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barret-Boyes BG., editors. *Cardiac surgery*. Ed. 2 New York: Churchill Livingstone, 1993. P. 861.
38. Howell CE, Ho SY, Anderson RH, Elliot MJ. Variations with the fibrous skeleton and ventricular outflow tracts in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1990; 50:450-7.
39. Brian W. Duncan. *Tetralogy of Fallot with Pulmonar Stenosis. Surgery of the chest*. Edition 8. Printed in USA. Saunders Elseiver. Pp 1877 – 1896. 1990.
40. Munkhammar P, Cullen S, et la. Early age at repair prevents restrictive right ventricular physiology after surgery tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1083-1087.
41. Richard A. Jonas. *Comprehensive surgical management of congenial heart disease*. Printed in London. 2004 pp 279 – 300.
42. Anderson RH, Allwork SP, et al. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;81(6):887-96.
43. Suzuki A, Ho SY, et al. Further morphologic studies on tetralogy of Fallot, with particular emphasis on the prevalence and structure of the membranous flap. *J Thorac Cardiovasc Sug* 1990; 99(3):528-35.
44. Hazan E, Bical O, et al. Is right bundle branch bloc avoidable in surgical correction of tetralogy of Falloy? *Circulation* 1980; 62 (4):852-4.

45. Gupta D, Saxena A, et al. Detection of coronary artery anomalies in tetralogy of Fallot using a specific angiographic protocol. *Am J Cardiol* 2000; 87 (2): 241-4.
46. Chiu IS, Wu CS, et al. Influence of aortopulmonary rotation on the anomalous coronary artery pattern in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000; 85 (6):780-4.
47. Ziolkowska L, Kawalec W, et al. Chromosome 22q11.2 microdeletion in children with conotruncal heart defects: frequency, associated cardiovascular anomalies, and outcome following cardiac surgery. *Eur J Pediatr* 2008; 167(10):1135-40.
48. Need LR, Powell AR, et al. Coronary echocardiography in tetralogy of Fallot: diagnostic accuracy, resource utilization and surgical implications over 13 years. *J Am Cardiol* 2000; 36(4):1371-7.
49. Spevak PJ, Mandell VS, Colan SD, et al. Reliability of Doppler color flow mapping in the identification and localization of multiple ventricular septal defects. *Echocardiography* 1993; 10:573-581.
50. Graham EM, Bandisode VM, et al. Effect of preoperative use of propranolol on postoperative outcome in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2008; 101(5):693-5.
51. Kolcz J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005; 28(3):394-9.
52. Munkhammar P, Cullen S, et al. Early age at repair prevents restrictive right ventricular physiology after surgery for tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1083-7.

53. Stewart Robert, Mavroudis Constantine, Backer Carl. *Pediatric Cardiac Surgery*. First Edition. 2013. Wiley – Blackwell. pp 410 – 427.
54. Chaturvedi RR, Shore D, et al. Acute right ventricular restrictive physiology after repair of tetralogy of Fallot: association with myocardial injury and oxidative stress. *Circulation* 1999; 100 (14):1540-7.
55. Harrild DM, Berul CI, et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: impact on survival and ventricular tachycardia. *Circulation* 2009; 119 (3):445-51.
56. Gatzoulis MA, Balaji S, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356 (9234):975-81.
57. Oosterhof T, van Straten A, et al. Preoperative thresholds for pulmonary valve replacement in patients with corrected tetralogy of Fallot using cardiovascular magnetic resonance. *Circulation* 2007;116 (5):545-51.
58. Vliegen HW, van Straten A, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106 (13):1703-7.
59. Mylotte D, Pilote L, et al. Specialized adult congenital heart disease care: the impact of policy on mortality. *Circulation* 2014; 129:1804-12.
60. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guide-lines for management of adults with congenital heart disease: executive summary. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 1890-947.

61. John Deanfield, Erik Thaulow, et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *European Heart Journal* 2003; 24, 1035-1084.
62. Therrien J, Warnes C, Daliento L, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001; 17:940-59.
63. Landzberg MJ, Murphy Jr DJ, Davidson Jr WR, et al. Task force 4:organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1187-93.
64. Ariane J. Marelli, Judith Teherrien, et al. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J* 2009; 157:1-8.
65. Philip Moons, Folkert J, et al. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *European Heart Journal* 2010: 31, 1305-1310.
66. British Cardiac Society. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; 88 (Suppl I):i1-i14